UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1936-1937. — N° 100

LA
NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE
(SYNDROME DE GÉLINEAU)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 17 mars 1937

PAR

Pierre-Léon-Fernand VERGER

Interne (Médaille d'or) des Hôpitaux

Né à BORDEAUX (Gironde), le 29 décembre 1908

Examinateurs de la Thèse :

MM. ABADIE, professeur ..... *Président.*
CRUCHET, professeur .....
DELMAS-MARSALET, agrégé .... *Juges.*
BROUSTET, agrégé.....

BORDEAUX
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DELMAS
6, Place Saint-Christoly
—
1937

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546507_0056

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1936-1937. — N° 100

LA

NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

(SYNDROME DE GÉLINEAU)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 17 mars 1937

PAR

Pierre-Léon-Fernand VERGER

Interne (Médaille d'or) des Hôpitaux

Né à BORDEAUX (Gironde), le 29 décembre 1908

Examinateurs de la Thèse

MM. ABADIE, professeur ..... *Président.*

CRUCHET, professeur ..... *Juges.*

DELMAS-MARSALET, agrégé .... *Juges.*

BROUSTET, agrégé..... *Juges.*

BORDEAUX

IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly

1937

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYEN : M. MAURIAC.

ASSESSEUR : M. LABAT.

DOYEN HONORAIRE : M. C. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSON, MOURE, RIVIÈRE, BARTHE, DENIGÈS, BEILLE, CASSAËT, CHAVANNAZ, PACHON.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	MAURIAC.	Zoologie et parasitologie	MANDOUL.
id.	DUPÉRIÉ.	Médecine expérimentale	AUBERTIN.
Clinique chirurgicale	BÉGOUIN.	Clinique ophtalmologique	TEULIÈRES.
Clinique chirurgicale et gynécologique	GUYOT.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie	ROCHER.
Pathologie et thérapeutique générales	CARLES.	Clinique méd. des maladies des enfants	CRUCHET.
Clinique d'accouchements	ANDÉRODIAS.	Chimie biologique et médicale	DELAUNAY.
Anatomie pathol. et microscopie clinique	SABRAZÈS.	Physique médicale et pharmaceutique	C. SIGALAS.
Anatomie	VILLEMIN.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques	BONNIN.
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL.	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques	PETGES.
Hygiène	LEURET.	Clinique des maladies des voies urinaires	DUVERGEY.
Médecine légale et déontologie	LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales	ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médic.	RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Chimie	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée	LABAT.
Botanique et matière médicale	GOLSE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie	CREYX.
Pharmacie	DUPOUY.	Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.

MM. LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales). PAPIN (Chirurgie générale). R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie	N.	Chirurgie générale	MASSÉ.
id.	DUFOUR.	id.	DARGET.
Physiologie	FABRE.	Obstétrique	RIVIÈRE.
Médecine générale	PIÉCHAUD.	Ophtalmologie	BEAUVIEUX.
id.	DELMAS-MARSALET.	Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
id.	DE GRAILLY.	Dermatologie et syphiligraphie	JOULIA.
id.	FONTAN.	Physique médicale	WANGERMEZ.
id.	BROUSTET.	Chimie générale pharmaceut. et toxicologie	VITTE.
id.	DERVILLÉE.		

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Physiologie	FABRE.	Physique médicale et pharmaceut que	WANGERMEZ.
Médecine opératoire	PAPIN.	Médecine légale	DERVILLÉE.
Accouchements	RIVIÈRE.	Urologie	DARGET.
Pathologie médicale	DELMAS-MARSALET.	Botanique	GIRARD.
Puériculture	FAUGÈRE.	Bactériologie	MOUREAU.
Pharmacie chimique	VITTE.	Législation pharmaceutique	POPLAWSKI.
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.		

Ophtalmologie . . . . . MM. CABANNES (en congé).

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes. . . . . N.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE

LE DOCTEUR THÉODORE VERGER

Chevalier de la Légion d'honneur.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

LE PROFESSEUR HENRI VERGER

Professeur de Clinique médicale (1924-1930).
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre.

A LA MEMOIRE DE MON FRERE JEAN

A MA GRAND-MERE

A MA MERE

A MA SŒUR

A MON ONCLE

LE DOCTEUR LÉON VERGER

Electroradiologiste des Hôpitaux.

A MA TANTE

A MES AMIS

Les Docteurs Louis CORCELLE, Roger DOUBLET
et Michel BERGOUIGNAN

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT

A Monsieur le Professeur agrégé P. BROUSTET

Médecin des Hôpitaux.

En témoignage de profonde reconnaissance.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

STAGE :

Monsieur le Docteur LEFEVRE (1927-1928).
Monsieur le Docteur BOUSQUET (1927-1928).
Monsieur le Professeur ANDERODIAS (1929-1930).

EXTERNAT :

Monsieur le Docteur PARCELIER (1929).
Monsieur le Professeur PETGES (1929).
Monsieur le Professeur CRUCHET (1930).
Monsieur le Docteur BOUSQUET (1930).

INTERNAT PROVISOIRE :

Monsieur le Docteur BOUSQUET (1931).
Monsieur le Professeur MAURIAC (1931).

Internat :

Monsieur le Docteur DENIS (1932-1933).
Monsieur le Professeur CREYX (1932-1934).
Monsieur le Professeur CARLES (1934).
Monsieur le Professeur DUPERIE (1935).
Monsieur le Docteur DUBOURG (1935).
Monsieur le Professeur ABADIE (1936).
Monsieur le Professeur CRUCHET (1937).

À Monsieur le Professeur agrégé DELMAS-MARSALET

Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier d'Académie.

Vous m'avez, sans compter, prodigué durant tout le cours de mes études médicales les marques de votre bienveillante sollicitude.

Vous avez inspiré ce travail, et m'avez laissé puiser largement pour son exécution dans la richesse de vos observations personnelles.

Je vous prie de recevoir ici l'expression de ma très profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur R. CRUCHET

Professeur de Clinique médicale infantile,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.

Que nous remercions ici de l'accueil si cordial qu'il nous a réservé à notre arrivée dans son service, de l'aide efficace que nous savons trouver toujours auprès de lui.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur J. ABADIE

Professeur de Clinique des maladies nerveuses et mentales à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.

Mon cher Maitre,

J'ai pu admirer, au cours de l'année passée, les qualités remarquables de méthode qui ont élevé votre enseignement clinique au rang des meilleurs : la clarté limpide de l'exposition, le respect rigoureux des faits observés, la critique aiguisée et sévère des conceptions générales trop hâtives.

Je me suis efforcé, en écrivant ce travail, de les faire miennes et de lui imprimer leur marque. Mon plus vif plaisir serait d'y avoir réussi à vos yeux.

Je voudrais encore qu'il soit pour moi prétexte à vous exprimer ici toute la reconnaissance émue que n'a cessé de m'inspirer votre bienveillance, toujours plus affectueuse, à mon égard.

LA

NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

(SYNDROME DE GÉLINEAU)

INTRODUCTION

Au cours de certains états pathologiques, une propension plus ou moins accusée au sommeil, souvent même véritablement incoercible, peut apparaître dans le courant de la journée, quelles que soient par ailleurs la qualité et la durée du repos nocturne. Ce sommeil anormal peut se manifester de deux façons différentes :

Tantôt, il apparaît sous forme d'une hypersomnie continue, pouvant persister des semaines et même des mois, de profondeur très variable. L'encéphalite épidémique, certaines tumeurs cérébrales, peuvent être à l'origine de ces états sur lesquels nous ne nous étendrons pas davantage, désirant au contraire les éliminer d'emblée du cadre de notre sujet actuel.

Tantôt, il se manifeste sous forme d'hypersomnie paroxystique, le sommeil pathologique survenant ici par crises d'une durée variable, ne dépassant pas ordinairement quelques minutes, susceptibles de se répéter plusieurs fois dans la même journée, et presque toujours sous l'influence des

mêmes circonstances que nous préciserons plus tard; dans leurs intervalles, le sujet n'éprouve plus aucune envie de dormir.

C'est à l'étude de cette forme d'hypersomnie pathologique, cliniquement tout à fait distincte de la précédente, et à laquelle on donne, depuis Gélineau, le nom de narcolepsie, que nous consacrons le présent travail.

Mais, en réalité, aux petits accès de sommeil paroxystique, tels que nous venons d'en esquisser une description rapide, ne se borne pas d'ordinaire le syndrome narcoleptique. Il comprend encore souvent d'autres manifestations cliniques ordinairement associées à ceux-ci chez les mêmes malades, et relevant ainsi très vraisemblablement d'un processus physio-pathologique identique ou très voisin.

Pour donner une idée générale du syndrome narcoleptique, et surtout pour bien faire saisir le lien étroit qui unit entre elles ses différentes expressions cliniques, il est vraiment indispensable, avant d'aller plus loin, de rappeler rapidement quelle conception l'on doit se faire aujourd'hui du sommeil physiologique.

On peut considérer le sommeil normal comme constitué essentiellement de deux éléments : un élément somatique et un élément psychique.

A. — L'élément somatique comprend tout un ensemble de modifications corporelles, actuellement bien connues (Lhermitte, Tournay, Piéron) : le relâchement, l'inhibition du tonus musculaire, inhibition inégalement répartie d'ailleurs, profonde au niveau de certains muscles (muscles d'attitude), légère ou même nulle au niveau de certains autres (muscles masticateurs, sphincters), inhibition enfin parfois précédée pendant la phase d'endormissement d'un état de rigidité cataleptoïde habituellement très fugace, mais qui peut se prolonger anormalement; l'occlusion des yeux dans le mécanisme de laquelle une certaine contraction active de l'orbiculaire intervient à côté de la diminu-

tion du tonus du releveur; la révulsion des globes oculaires en haut et en dehors, sous l'influence de la contraction tonique prévalente des petits obliques; le myosis plus ou moins serré avec la profondeur du sommeil, accompagné d'une faiblesse extrême et souvent même d'une disparition complète du réflexe photo-moteur; la diminution très marquée, allant même jusqu'à l'abolition, des réflexes tendineux et cutanés; la réponse en extension du réflexe cutané plantaire.

A ces modifications si caractéristiques des fonctions de relation, se joignent au cours du sommeil des modifications non moins intéressantes dans le domaine des fonctions de nutrition. Le rythme respiratoire se ralentit sensiblement, tend vers une périodicité plus ou moins accusée qui peut aller jusqu'au véritable Cheyne-Stockes; la respiration devient plus ample, plus profonde. Le rythme cardiaque se ralentit; la pression artérielle s'abaisse. Des modifications vaso-motrices se produisent, caractérisées principalement par l'afflux du sang vers la périphérie, comme en témoigne la vaso-dilatation du réseau cutané, particulièrement accentuée au niveau du visage.

B. — L'élément psychique est fait essentiellement d'une inhibition complète de la conscience qui met fin au courant normal de la pensée, et soustrait le sujet à la perception consciente des différentes impressions sensitivo-sensorielles que le monde extérieur continue d'exercer sur lui. Mais il y a lieu de faire la place à côté de cette « face négative » du phénomène, selon l'expression de Lhermitte, à une « face positive », qui n'est autre que le rêve. L'activité onirique vient traduire alors le fonctionnement automatique des centres supérieurs corticaux libérés en quelque sorte du contrôle de la raison consciente.

Chez le sujet normal, ces deux éléments somatique et psychique du sommeil apparaissent au moment de l'endormissement, disparaissent au moment du réveil d'une façon

sensiblement synchrone. C'est simultanément, en d'autres termes, que s'installent d'une part l'obtusion psychique et d'autre part les différentes manifestations somatiques signalées plus haut, dont le sujet ne prend ainsi nullement conscience. C'est simultanément aussi que l'on verra plus tard, au moment du réveil, l'obtusion psychique se dissiper et les caractéristiques somatiques de l'état de veille réapparaître et se substituer aux précédentes.

L'on peut, dès lors, en possession de ces données fondamentales, prendre une notion plus claire, des différentes modalités cliniques que peut revêtir ce que nous appellerons le *paroxysme narcoleptique*, d'une façon très générale.

Tantôt, on assiste, au moment du paroxysme, à l'apparition simultanée des éléments du « sommeil psychique » et de ceux du « sommeil somatique »; en dehors de l'installation soudaine, inopinée, irrésistible, souvent tout à fait inopportune du sommeil, bien peu de choses différencient alors le malade du sujet normal qui s'endort : c'est l'accès narcoleptique proprement dit.

Tantôt, au contraire, il y a comme une dissociation entre les deux phénomènes. On peut alors voir le sujet, ou bien s'effondrer et rester immobile, sur le sol ou dans son fauteuil, gardant toute sa conscience et présentant plus ou moins au complet les différentes modifications somatiques que déclenche le sommeil normal : c'est l'accès de cataplexie; ou bien, au contraire, alors que le « sommeil psychique » a profondément envahi sa conscience, conserver sans aucune altération notable de son tonus postural la position qu'il occupait au moment du paroxysme, continuer même, par suite de la persistance plus ou moins durable d'une activité automatique inconsciente, l'occupation antérieure; nous reviendrons plus tard en détail sur cette variété bien particulière d'accès narcoleptique, dont la signification physio-pathologique paraît considérable.

Cette même dissociation entre les deux éléments, psychique et somatique, du sommeil, nous pourrons encore l'ob-

server, dans des circonstances différentes, lors du repos nocturne physiologique, au moment de l'endormissement et surtout du réveil, par suite d'un véritable asynchronisme, soit dans leur apparition, soit dans leur disparition. Ce sont ces phénomènes que nous décrirons plus tard sous le nom de paralysie du sommeil, avec ses variétés pré et post-dormitiales, ou bien encore de cataplexie de l'endormissement et du réveil.

Max Levin a cherché, dans les travaux de Pavlov sur le sommeil et sa théorie de « l'inhibition », une explication rationnelle des différentes expressions cliniques du syndrome narcoleptique et la possibilité d'établir entre elles un lien pathogénique satisfaisant.

Dans le sommeil normal, le processus inhibiteur hypnique décrit par Pavlov irradie à peu près simultanément à la totalité des zones corticales. C'est aussi ce qui se passe chez le narcoleptique, au moment des accès de sommeil paroxystique; l'élément caractéristique est seulement ici l'extrême facilité avec laquelle l'inhibition corticale se déclenche.

Dans l'accès cataplectique, tout se passe comme si l'inhibition induite se localisait uniquement au niveau des centres moteurs et toniques, en épargnant les autres régions du cortex.

Dans les cataplexies dites de l'endormissement et du réveil, l'inhibition ou la désinhibition corticales ne se font plus simultanément en tous les points du cortex; dans la première variété, l'inhibition s'étend d'abord isolément aux centres moteurs avant de se généraliser et d'entraîner la perte de conscience; dans la deuxième, la désinhibition des centres moteurs se fait avec un notable retard par rapport à celle des autres zones corticales et à la récupération consécutive de la conscience. Dans certaines variétés, enfin, de crises narcoleptiques où persiste pendant un temps variable une activité motrice automatique plus ou moins complexe, il semble que le processus inhibiteur ait remarquablement

épargné les zones motrices pour frapper électivement le substratum cortical de la conscience.

Devant toutes ces manifestations : cataplexie, paralysie du sommeil avec ses différentes modalités, accès paroxystique de sommeil avec persistance de l'activité motrice, on peut, avec Pavlov et Max Levin, parler de « sommeils localisés »; chacune d'elles ne représente en effet qu'un des éléments constituants du sommeil total, « généralisé », apparaissant ici de façon tout à fait anormale à l'état isolé.

Max Levin conclut en définitive que dans le syndrome narcoleptique il y a non seulement tendance exagérée au sommeil, mais encore et surtout tendance anormale au « sommeil localisé », à la limitation du processus inhibiteur cortical hypnique.

Au cours de cette étude nous passerons en revue, d'une part, aussi complètement que possible, les notions actuellement acquises sur le syndrome narcoleptique, en restant sur le seul terrain clinique et thérapeutique; nous rapporterons en détail, d'autre part, les dix observations inédites, qui ont été l'occasion du présent travail, et qui nous ont paru apporter au problème du syndrome de Gélineau une intéressante contribution.

Nous décrirons ainsi successivement :

a) *L'accès narcoleptique* avec ses diverses modalités;

b) *L'accès cataplectique* et la paralysie du sommeil.

c) Nous donnerons ensuite, dans un troisième chapitre, une vue d'ensemble du *syndrome narcoleptique*, nous efforçant de montrer en particulier les liens pathogéniques étroits qui existent entre les accès de sommeil paroxystique et les accès de cataplexie, les multiples formes de passage qui les unissent les uns aux autres, comment ils s'associent le plus souvent, mais parfois aussi évoluent isolément en clinique; nous essayerons de mettre en évidence, derrière

ce polymorphisme relatif des cas individuels, l'unité clinique et pathogénique du syndrome de Gélineau.

d) Dans un quatrième chapitre, nous exposerons le détail de nos observations personnelles; trois d'entre elles concernent des cas de narcolepsie apparemment pure, sans manifestations cataplectiques notables associées; cinq autres, des cas de narcolepsie-cataplexie; des deux dernières, l'une se rapporte à un cas de paralysie isolée du sommeil; l'autre, de signification clinique d'ailleurs obscure, doit être rapprochée des cas encore exceptionnels de cataplexie pure.

Abordant alors, dans le chapitre suivant, le problème étiologique, nous étudierons successivement, quelque critiquable que puisse être une telle attitude, *les narcolepsies dites essentielles* et les *narcolepsies symptomatiques*, suivant que, à l'origine du syndrome, apparaît ou non une cause évidente.

On sait combien, à l'heure actuelle, les conceptions des neurologistes diffèrent sur cette question. Les auteurs de langue allemande ou anglaise soutiennent l'existence d'une narcolepsie essentielle, « genuine narcolepsy », affection autonome et parfaitement individualisée, qu'ils distinguent soigneusement du groupe des hypersomnies paroxystiques secondaires, auxquelles la plupart d'entre eux refusent même l'appellation de narcolepsie vraie. Les auteurs français, à l'encontre, avec Lhermitte, refusent de reconnaître l'autonomie d'une narcolepsie essentielle de ce type et décrivent un syndrome narcoleptique cliniquement univoque, relevant de causes diverses, les unes bien connues, les autres échappant au contraire à nos moyens courants d'investigation. Nous discuterons ces deux ordres de conceptions.

Nous consacrerons enfin un dernier chapitre à la thérapeutique du syndrome narcoleptique, en insistant spécialement sur les remarquables effets de l'éphédrine qu'il nous a été donné de vérifier chez la plupart de nos malades.

CHAPITRE PREMIER

L'ACCES NARCOLEPTIQUE

I. — *Description clinique de l'accès narcoleptique.*

C'est Gélineau qui, en 1880, dans un mémoire fondamental, donna de la narcolepsie la première description clinique, à laquelle on a bien peu ajouté depuis lors; il désignait sous ce terme, usité pour la première fois, une « névrose rare, caractérisée par un besoin subit, irrésistible, de dormir, ordinairement de courte durée, se produisant à des intervalles plus ou moins rapprochés et obligeant le sujet à tomber ou à s'étendre pour lui obéir ».

Singer proposa, plus tard, pour désigner ce syndrome, le terme d'hypnolepsie, qui, quoique plus exact, n'a pas prévalu.

A vrai dire, il semble bien que quelques cas de narcolepsie authentique aient été publiés avant Gélineau, en particulier par Caffé, Marotte, en 1862; par Westphal, en 1877, mais ils étaient restés isolés, mal individualisés, et n'avaient pas retenu l'attention des neurologistes.

Nous n'envisagerons, dans le présent chapitre, que l'étude clinique des accès narcoleptiques, nous inspirant principalement, dans ce but, après les travaux de Gélineau, Lhermitte, Adie, Wilson, Max Levin et Redlich, de nos observations personnelles.

On peut définir, après Gélineau, la narcolepsie comme une manifestation morbide dont l'élément fondamental est un besoin impérieux, vraiment irrésistible, de dormir; besoin survenant par accès plus ou moins rapprochés, le plus sou-

vent à plusieurs reprises dans la même journée et auquel le sujet finit toujours, quels que soient ses efforts, par succomber pour un temps variable, ordinairement assez court. Il faudrait ajouter pour être complet que le sommeil survenant ainsi conserve habituellement ses caractères physiologiques normaux et n'est vraiment pathologique que par sa survenue brusque, souvent inopportune, à n'importe quel moment du jour, et son caractère, nous l'avons vu, impérieux et irrésistible.

Que la narcolepsie soit manifestement secondaire, symptomatique, qu'elle soit, au contraire, au moins en apparence, primitive, idiopathique, le tableau clinique reste à peu près toujours le même. Thiele et Bernhardt insistent, après Lhermitte, sur cette remarquable uniformité du tableau clinique, indice certain à leurs yeux qu'il s'agit bien dans tous les cas d'un même processus physio-pathologique.

L'invasion du sommeil est toujours rapide; d'ordinaire, elle est annoncée par des prodromes variés : malaise diffus, avec pesanteur pénible dans la région frontale; les paupières supérieures retombent sans cesse malgré les efforts du malade pour les maintenir levées; les yeux sont le siège de picotements; la tête est lourde; plus rarement, des bâillements répétés se produisent (Thiele et Bernhardt); si le malade se déplace, sa démarche devient incertaine; il éprouve un besoin irrésistible de dormir, il a « au plus haut degré l'appétit du sommeil » (Lhermitte). Le plus souvent donc, le malade sent venir sa crise, il a la sensation très nette de l'endormissement irrésistible qui envahit peu à peu sa conscience; il a donc le temps, s'il est debout, de s'asseoir, de s'étendre, de se prémunir en un mot contre les accidents auxquels l'exposerait la chute qui ne tarderait pas à suivre l'établissement du sommeil complet; le couvreur de Lamacq, surpris sur un toit par un de ses accès, allait ainsi rapidement s'étendre à l'abri derrière une cheminée et évitait la chute mortelle.

Il serait cependant inexact de généraliser, avec ce dernier

auteur, une pareille notion : parfois le sujet s'affaisse sur place, comme une masse, terrassé par sa crise, tel le médecin dont l'observation est rapportée par Robin, qui, au cours de sa visite d'hôpital, tombait parfois, brusquement endormi, sur le lit d'un malade; dans ces cas, la brusquerie d'installation du sommeil éveille chez l'observateur non prévenu l'idée d'un ictus ou d'une crise comitiale. C'est généralement, d'ailleurs, au fur et à mesure que l'affection progresse, que le début des accès devient aussi brutal, entraînant même parfois des chutes plus ou moins traumatisantes; le malade d'André-Thomas se blessa ainsi grièvement en tombant à terre comme une masse, au début d'une de ses crises.

En présence des prodromes de son accès de sommeil, les réactions du malade sont, d'ailleurs, assez variables : tantôt, averti par les tentatives précédentes de l'inutilité de toute résistance, il s'abandonne, s'assied ou se couche suivant les cas, et cède au sommeil; tantôt, au contraire, il lutte avec énergie contre le besoin, impérieux pourtant, de sommeil : il se lève, marche activement de long en large, fixe ou cherche au moins à fixer son attention sur quelque exercice délicat; presque toujours, ces efforts sont vains, et le malade finit par succomber; parfois cependant, à l'aide d'un gros effort, le sujet parvient à résister à son besoin d'endormissement, mais c'est habituellement au prix d'une céphalée persistante et d'un sentiment de fatigue générale pénible.

Une excitation brusque venue du dehors, comme un appel, une question, peut dans quelque cas dissiper soudainement l'envie incoercible de dormir contre laquelle le sujet luttait en vain depuis un moment, et à laquelle il allait finir par s'abandonner tout à fait (Adie, Stiefler).

Chez deux malades de Janzen, lors des efforts désespérés que faisait le patient pour empêcher le sommeil de le gagner, apparaissait une forte diplopie. Il ne s'agissait sans doute là, pense Janzen, que d'une accentuation de la diplopie préhypnotique que l'on peut rencontrer chez des sujets nor-

maux, et qui résulte de la révulsion des globes oculaires en haut et en dehors, apparaissant alors de façon particulièrement précoce, avant l'occlusion des paupières et l'établissement du sommeil psychique. Le même phénomène est noté dans une observation de Penta.

L'accès narcoleptique survient dans des circonstances très variables d'un malade à l'autre, mais qui sont à peu près toujours les mêmes pour un malade donné. Un grand nombre d'entre elles cependant se retrouvent dans de nombreuses observations et leur rôle favorisant indéniable sur le développement de l'accès doit être signalé : tels sont le décubitus, la station assise; certains sujets ne peuvent ainsi travailler qu'à la condition d'être toujours debout; qu'ils viennent à s'asseoir, surtout à s'étendre, ne fût-ce que quelques secondes, ils sont aussitôt endormis. Chez certains malades, les accès narcoleptiques peuvent parfaitement apparaître dans la station debout, surtout s'ils viennent à s'appuyer contre le mur ou contre un meuble; chez d'autres même, on les voit apparaître au cours de la marche. C'est souvent aussi après les repas, pendant la période digestive, plus rarement au cours du repas même, laissant tout à coup retomber fourchette et cuiller, que le malade s'endort.

Le déplacement en automobile, sans doute sous l'influence du ronflement régulier et monotone du moteur, est souvent à l'origine d'un accès; une malade de Lhermitte s'endormait régulièrement dans l'autobus en se rendant à son travail et avait dû prier le receveur de la réveiller chaque jour quand elle arriverait à destination; de même, un malade de Redlich désigné par le personnel de la ligne sous le sobriquet du « voyageur dormant »; le malade de Brock s'endormait à chaque instant au volant de sa voiture et avait dû renoncer à conduire.

L'inaction, l'immobilité, le silence, l'obscurité, le bruit de voix d'une conversation voisine, l'audition d'un discours ennuyeux, d'un bruit rythmique et monotone, la lecture, telles sont encore, après celles que nous avons citées plus

haut, les circonstances qui favorisent électivement la survenue du sommeil narcoleptique.

La plupart de ces circonstances favorisent d'ailleurs également l'apparition du sommeil chez les sujets sains, plus particulièrement chez certains individus prédisposés et n'impliquent donc pas nécessairement le caractère pathologique de l'endormissement qui survient sous leur influence : c'est la fréquence avec laquelle le phénomène se répète, la rapidité et la brusquerie avec laquelle il survient, l'impuissance totale du sujet à lui résister qui deviennent alors les garants de sa nature morbide.

Comme Adie et Redlich y ont plus spécialement insisté, l'accès de sommeil narcoleptique peut aussi survenir dans des circonstances qui s'opposent normalement à l'endormissement.

Ce serait même là pour Adie un caractère fondamental du sommeil narcoleptique.

On peut le voir ainsi survenir au cours de la défécation, du coït (Singer), sous l'influence de l'appétit, au cours d'une conversation, d'une partie de cartes, d'une occupation en un mot exigeant une attention soutenue ou un effort physique violent.

L'accès peut survenir encore pendant que le malade écrit; quelquefois même dans des circonstances ou l'apparition du sommeil risque d'avoir des conséquences désastreuses : le malade de Hilpert tombait ainsi endormi pendant qu'il travaillait sur un échafaudage; celui de Spiller, mécanicien de chemins de fer, pendant qu'il conduisait sa locomotive à 120 kilomètres à l'heure.

Thiele et Bernhardt, après Féré, ont insisté sur le rôle des circonstances atmosphériques, des fortes dépressions barométriques en particulier, sous l'influence desquelles les accès redoubleraient de fréquence.

Chez les femmes, le nombre des accès augmente toujours sensiblement pendant les périodes menstruelles (Redlich).

Le rôle des émotions est aussi parfois très net dans le

déclenchement de l'accès narcoleptique. Il s'agit quelquefois d'une émotion agréable, l'annonce d'une heureuse nouvelle par exemple : le malade de Gélineau s'endormait aux cartes quand il avait en main un beau jeu; un des malades de Lhermitte et Roques présentait exactement le même phénomène. Chez d'autres sujets, ce sont plutôt les émotions pénibles qui déclenchent la crise : les sentiments de colère, de crainte, d'effroi; on peut voir ainsi le malade s'endormir irrésistiblement à l'approche du danger, sans présenter aucune réaction de défense utile, au mépris des réflexes les plus élémentaires de l'instinct conservateur; la guerre a fourni plusieurs exemples de tels faits (Adie). Dans cet ordre d'idée, Levin a insisté sur le rôle particulièrement efficace des émotions que le sujet doit supporter sans broncher.

Cet auteur s'est, à ce propos, longuement étendu sur le rôle capital que joue dans le déclenchement du sommeil narcoleptique la mise en jeu de réflexes inhibiteurs puissants, tels que ceux que doit faire jouer le patient au cours d'une intervention chirurgicale pour réfreiner sa tendance naturelle à la fuite et aux cris en face de la douleur : l'inhibition déclenchée dépasserait en quelque sorte le but, et, s'étendant à la totalité de l'écorce, entraînerait le sommeil.

Il explique ainsi comment l'un de ses malades s'endormait quand le dentiste lui fraisait une dent douloureuse, comment le malade de Gowers s'endormait quand on lui ponctionnait le sinus maxillaire.

Max Levin considère d'ailleurs qu'il ne s'agit là que de l'exagération pathologique d'un phénomène normal en quelque sorte, mais qu'on a rarement l'occasion d'observer dans le courant de la vie civile; seule, en effet, la vie militaire, comme on a pu le constater au cours de la dernière guerre, aurait nécessité du sujet la mise en jeu de réflexes inhibiteurs d'une puissance suffisante : et c'est par ce mécanisme que le neurologiste américain explique la survenue d'un sommeil, plus ou moins paradoxal, chez la

sentinelle en faction devant l'ennemi (qui doit, en effet, inhiber continuellement sa tendance instinctive à provoquer sous l'action de la peur de fausses alarmes), chez le soldat encore peu aguerri et soumis à un violent bombardement (qui lutte sans cesse contre son désir impérieux de fuite...).

Il semble d'ailleurs qu'un état particulier antérieur de la corticalité la rendant plus spécialement inhibable soit nécessaire chez les sujets qui présentent de telles manifestations.

Souvent, la modalité du sentiment émotionnel ne semble pas intervenir; seule, son intensité conditionne, quand elle est suffisante, l'apparition de l'accès; à cet égard, d'ailleurs, les susceptibilités individuelles sont très variables : tel malade ne s'endormira qu'à l'occasion d'une vibration émotive intense; chez tel autre au contraire les plus légères secousses affectives, de celles qui parsèment quotidiennement la vie de tout individu, sont efficaces, et le malade s'endort à chaque instant : c'est ainsi qu'un des malades de Gélineau s'endormait dès qu'il voyait un ami, dès qu'un étranger lui adressait la parole, dès qu'il voyait dans la rue un attroupement, pour peu qu'une voiture le frôlat, etc. Mais si important que soit dans la genèse des accès narcoleptiques ce rôle des émotions sur lequel, après Gélineau, Redlich et Adie ont longuement insisté, il reste cependant secondaire, à l'inverse de ce que nous décrirons bientôt dans celle des accès cataplectiques.

Strauss, le premier, a réussi à provoquer expérimentalement l'accès de sommeil chez un narcoleptique par l'épreuve de l'hyperpnée; de même, Sérejski et Frumkin, après treize minutes d'hyperventilation. Mais la plupart des auteurs, Redlich entre autres, ont constamment échoué dans des tentatives identiques.

Lorsque le malade a succombé au sommeil, l'examen montre que la résolution musculaire est complète, l'hypotonie généralisée. Rarement, au contraire, il existe au niveau de certains muscles une contracture plus ou moins marquée; les orbiculaires palpébraux en particulier peuvent

être fortement contractés, toute tentative d'ouverture des paupières augmentant l'intensité du spasme (Lhermitte); en réalité, il s'agit là de faits exceptionnels, le plus souvent d'observation ancienne, et dont la nature narcoleptique nous paraît actuellement bien suspecte. Dans la grosse majorité des cas, l'accès de sommeil s'accompagne d'une inhibition parallèle du tonus postural; si le sujet est surpris debout par son accès, ses jambes se dérobent et il tombe à terre; s'il est assis, le tronc s'incurve plus ou moins rapidement et finit par entraîner la bascule en avant de tout le corps; simultanément, les paupières s'abaissent, les bras retombent inertes le long du tronc, la tête s'incline en avant contre la poitrine.

Parfois, cependant, la crise de sommeil ne s'accompagne pas d'inhibition tonique staturale ou ne s'accompagne tout au moins que d'une inhibition tonique partielle, légère, n'entraînant pas la chute : Pelnar a récemment insisté sur ce point; le malade peut alors présenter sa crise debout sans tomber. D'ailleurs, entre les cas où l'inhibition tonique concomitante paraît vraiment nulle et ceux où elle est complète et précoce, tous les intermédiaires existent. On peut voir ainsi les paupières se fermer, la tête s'incliner contre la poitrine, mais le sujet rester cependant assis ou même debout sans tomber, l'inhibition tonique ne s'étendant pas davantage.

Nous trouvons là un premier exemple de dissociation des éléments du « sommeil psychique » et de ceux du « sommeil somatique », phénomène dont l'étude ultérieure des accès cataplectiques nous fournira un autre exemple non moins curieux et d'observation non moins fréquente.

Au cours de l'accès de sommeil narcoleptique, les modifications des fonctions végétatives de l'organisme sont habituellement celles du sommeil normal; la fréquence du rythme respiratoire diminue, tombe à 10 ou 12 inspirations par minute; plus rarement, elle augmente (Redlich); les battements du cœur se ralentissent légèrement; très excep-

tionnellement, on a signalé au cours de l'accès narcoleptique de la tachycardie avec des extrasystoles. Les pupilles sont en myosis (Goldflam) et le réflexe photo-moteur, comme d'ailleurs au cours du sommeil physiologique, est aboli; l'état des réflexes tendineux et cutanés au cours de la crise n'a pas jusqu'à ce jour donné lieu à une étude précise; il est vraisemblable qu'ils sont affaiblis ou même abolis, comme dans le sommeil normal. Le facies est souvent quelque peu congestif (Janzen).

Etudiant systématiquement toutes les deux heures, au cours du nycthémère, chez ses malades, l'équilibre acide-base urinaire, Penta a relevé assez fréquemment la coïncidence d'un déplacement de ce dernier dans le sens de l'alcalose et de l'apparition d'un accès de sommeil; toutefois, dans le plus grand nombre des cas, cette coïncidence faisait défaut. Ces constatations biologiques sont sans doute à rapprocher de la possibilité, rapportée plus haut, de déclencher la crise de sommeil par l'épreuve de l'hyperpnée, facteur, comme on sait, d'alcalose humorale.

Dans quelques rares observations, en particulier dans celle de Lhermitte, Pasteur Valléry-Radot, Delafontaine et Miget, on a signalé l'apparition au cours de l'accès narcoleptique de petites secousses convulsives, toujours légères, fugaces et étroitement localisées.

Penta insiste, d'autre part, sur la fréquence avec laquelle on observerait, dans le cours de l'accès narcoleptique, ces petites contractions musculaires, rapides, désordonnées et arythmiques, décrites d'ailleurs sous le nom de « myoclonies hypniques » dans le sommeil normal, en particulier à la phase d'endormissement. On voit parfois aussi se produire, pendant la crise de sommeil, des ondulations saccadées du tronc, de la tête ou de la mâchoire inférieure, qui tombe en avant ou s'abaisse, pour se relever aussitôt et tomber ou s'abaisser encore, et cela de nombreuses fois de suite en dehors de toute intervention consciente du sujet (Penta). On pourrait ainsi observer, au cours de l'accès nar-

coleptique, des hyperkynésies diverses (Kälher), dont l'intérêt clinique paraît en somme secondaire.

Les excitations cutanées, piqûres, pincements, à condition d'être assez fortes et réitérées, s'il y a lieu, provoquent habituellement le réveil, tout au moins font sortir pour quelques secondes le malade de son endormissement, dans lequel, l'excitation n'étant pas soutenue, il peut, en effet, parfois, retomber aussitôt. Les excitations sensorielles, auditives surtout, provoquent d'ordinaire aussi le réveil; de même, les secousses brusques imprimées au corps du sujet.

La facilité avec laquelle on peut ainsi faire réapparaître la conscience au cours de la crise narcoleptique, en un mot la « réversibilité » de cet état, en constitue vraiment le test diagnostique le plus objectif et le plus sûr. Elle l'apparente ainsi étroitement au sommeil physiologique normal et le sépare franchement des autres modes de perte de conscience, dont il est impossible, quelle que soit la violence des excitations, de tirer à volonté le malade de façon complète. La plupart des auteurs considèrent même qu'en l'absence de cette notion fondamentale de réversibilité, on n'est pas en droit, devant un accès de sommeil paroxystique, de parler de narcolepsie vraie. Quelques-uns, au contraire, pensent que, dans certains accès de narcolepsie parfaitement authentiques, la profondeur du sommeil est telle que toutes les manœuvres signalées plus haut peuvent rester infructueuses : on obtient alors seulement quelques réactions motrices réflexes inconscientes, ou même l'on n'obtient aucune réaction. On ne tirera d'ailleurs pas tous les malades de leur sommeil par une même excitation; la profondeur du sommeil est très variable d'un malade à l'autre, et il faudra évidemment lui proportionner l'intensité de l'excitation. D'autre part, la qualité de l'excitation intervient aussi : il est à remarquer ainsi que telle excitation sensitive efficace chez un malade ne le sera pas chez un autre que telle excitation sensorielle, infructueuse chez

le premier, tirera par contre électivement de son sommeil.

Doit-on, en conclusion, classer sans plus d'examen dans le cadre de la narcolepsie tous les cas de sommeil survenant par accès paroxystiques, quel que soit le résultat des excitations extérieures sur l'évolution de l'accès; qu'elles provoquent rapidement le réveil (ce qui est d'ailleurs le cas habituel) ou au contraire restent totalement infructueuses, à cause principalement, entre ces deux termes extrêmes, de toute une série d'éventualités intermédiaires ? Ou, au contraire, faut-il faire de la réversibilité le test fondamental de l'accès narcoleptique et rejeter en dehors du cadre de la maladie de Gélineau toutes les crises de sommeil paroxystique où elle vient à faire défaut ? Cette dernière attitude paraît bien au premier abord la plus rationnelle, et c'est elle que nous adopterons, en définitive, après la plupart des auteurs contemporains. Mais, en réalité, pour peu que l'on pénètre dans la complexité des faits cliniques, il devient plus difficile de faire un choix rigoureux entre ces deux conceptions : la profondeur du sommeil au cours de l'accès narcoleptique est, en effet, très variable, non seulement d'un malade à l'autre, mais encore chez un même malade, d'un accès à l'autre, voir même d'un moment à l'autre du même accès (Lhermitte).

Au cours de l'accès narcoleptique, l'état des fonctions intellectuelles est très variable. Le plus souvent, l'inconscience est totale, l'inhibition des processus psychiques est complète; au réveil, l'amnésie sera absolue, le malade n'aura aucun souvenir de ce qui s'est passé autour de lui pendant le cours de sa crise. Mais souvent aussi, il n'y a qu'une obnubilation incomplète de la conscience, les sensations élémentaires sont encore perçues, plus ou moins obtuses; le sujet entend vaguement, « comme à travers un mur », aperçoit plus rarement, « comme à travers un brouillard », ce qui se passe autour de lui; il a parfois la notion assez exacte du temps qui s'écoule, et appréciera sans grande erreur au réveil la durée de sa crise (Penta);

il intervient parfois (Adie) plus ou moins congrument dans la conversation de l'entourage, répond même dans certains cas plus ou moins correctement aux questions simples qui lui sont posées (Lhermitte et Huguenin); la parole, parfois alors mal articulée, peut être, au contraire, parfaitement nette et intelligible. Au réveil, il conserve le souvenir vague de sa crise. Fischer et Goldflam avaient déjà signalé ces formes atténuées, qu'Adie et Wilson ont longuement étudiées depuis.

Les rêves ne sont pas exceptionnels au cours des accès narcoleptiques, rêves le plus souvent vivaces et dont le malade conserve un souvenir précis. Ils revêtent souvent un caractère terrifiant avec un dénouement tragique qui réveille d'ordinaire brusquement le malade. Il n'est pas rare que ce soit toujours le même rêve qui revienne avec une désespérante ténacité à chaque accès narcoleptique; Lhermitte et Huguenin ont ainsi rapporté le cas d'une jeune fille, chez laquelle de nombreux accès narcoleptiques ramenaient régulièrement le même rêve : elle voyait son père, tantôt courant sur le toit d'un immeuble de plusieurs étages en feu, et finalement se jetant dans le vide pour échapper aux flammes, tantôt la poursuivant, armé d'un couteau...

Souvent aussi, au cours de l'accès, une activité psychomotrice, plus ou moins importante, vient objectiver aux yeux de l'observateur cet « onirisme narcoleptique »; parfois, le malade, sans bouger, parle et divague tout haut, prononçant des paroles le plus souvent incohérentes et même inintelligibles (Fisher); parfois aussi, aux paroles s'associent des gestes, tantôt désordonnés et sans but, tantôt plus précis et coordonnés : le sujet se verse à boire, déplace des objets sur la table devant laquelle il est assis, etc.; la malade de Froment et Larrivé, lorsque l'accès narcoleptique la surprenait en train de lire ou de travailler à un ouvrage de broderie, déchirait et jetait dans un coin de la pièce les pages de son livre, lacérait et mettait en pièces sa dentelle. Quelquefois enfin, comme Thiele et

Bernhardt y ont spécialement insisté, la complexité de cette activité psycho-motrice devient extrême : le malade peut se lever, circuler dans la maison, déplacer les meubles, mettre parfois la pièce où le sommeil l'a surpris sens dessus dessous; il s'agit, dans ces cas, d'un véritable somnambulisme.

Parfois aussi un automatisme moteur inconscient vient prolonger plus ou moins longtemps l'activité motrice consciente de l'état de veille immédiatement antérieur; il est assez rare de le voir se prolonger pendant toute la durée de l'accès narcoleptique; il prend fin progressivement, d'ordinaire, après quelques minutes; il n'aboutit dans la règle qu'à des productions tout à fait imparfaites. Chez la jeune dactylographe, étudiée par Lhermitte et Roques, cet automatisme moteur se traduisait, quand la crise de sommeil survenait au cours de son travail, par l'exécution, soit de productions dactylographiques, soit de productions graphiques plus ou moins rapidement indéchiffrables, avec micrographie progressive. Ces productions étaient parfois totalement incohérentes; parfois aussi, on relevait à leur base des rappels mnésiques dont la malade retrouvait ensuite sans peine l'origine dans les divers événements de sa vie intime. Une autre malade, étudiée par les mêmes auteurs, voyait sa crise de sommeil survenir souvent pendant un cours sténographique; si elle restait légère, ne s'accompagnant alors que d'une inhibition incomplète de la conscience, la malade continuait d'écrire tout le temps, mais les productions sténographiques ainsi rédigées étaient à peu près indéchiffrables.

Il n'est pas rare, en effet, que ces manifestations d'automatisme moteur professionnel accompagnent des accès de sommeil imparfait avec conservation partielle de la conscience; le sujet se rend alors vaguement compte qu'il a perdu le contrôle exact de ses mouvements, et que ceux-ci continuent de s'effectuer automatiquement, indépendamment en quelque sorte de sa volonté motrice.

Il peut résulter parfois de la persistance d'une telle activité automatique inconsciente et nécessairement inappropriée de déplorables conséquences; c'est ainsi que le peintre, observé par Penta, surpris au cours de son travail par sa crise de sommeil, continuait de promener son pinceau en tous sens sur sa toile et barbouillait le tableau commencé.

On peut voir aussi certains malades, présentant leur accès narcoleptique dans le courant d'une conversation, continuer encore quelques instants à parler après qu'ils ont succombé au sommeil, d'une voix d'ailleurs de plus en plus bredouillée et inintelligible qui finit par s'éteindre complètement.

On sait enfin que certains narcoleptiques présentent des accès au cours de la marche; dans ces conditions, la dissolution tonique immédiate et la chute consécutive sont loin d'être la règle; très souvent, l'automatisme de la marche persiste malgré la survenue du sommeil, et le malade continue d'avancer; à vrai dire, sa démarche devient incertaine, ébrieuse, et le malade souvent ne tardera pas à s'effondrer, à moins que le heurt providentiel contre un passant ou un obstacle quelconque ne le tire à temps de son sommeil.

Redlich, le premier, a signalé au cours du sommeil narcoleptique, plus précisément au début de l'accès, pendant la phase d'endormissement, l'apparition fréquente de visions hypnagogiques analogues à celles qui peuvent se manifester chez le sujet normal à la période de demi-sommeil; mais elles revêtent chez le narcoleptique une accentuation et une persistance en général bien plus grandes. Lhermitte et Adie ont eux aussi écrit une « phase hypnagogique » au début de l'accès narcoleptique.

Il est indispensable, avant d'aller plus loin, de préciser quelque peu l'aspect sous lequel se montrent chez le sujet normal, dans le demi-sommeil de l'endormissement, ces visions hypnagogiques. Tantôt elles revêtent la forme d'un dessin plus ou moins compliqué, richement coloré d'ordinaire, où s'entremêlent les motifs de décoration les plus divers : rosaces, arabesques, etc. Tantôt, c'est une scène

complexe, parfois immobile, parfois aussi animée, où apparaissent et se déplacent alors différents animaux, ou des figures humaines, qui s'offre à la conscience assoupie du sujet avec une netteté de contours, une richesse de coloration défiant celles des objets réels. Toutes ces images apparaissent encadrées de noir et comme suspendues dans le vide. Elles possèdent, d'autre part, un certain nombre de caractères fondamentaux : elles se montrent brusquement, de façon tout à fait imprévue, sans que la volonté du sujet soit pour rien dans leur éclosion; elles disparaissent de même, après un temps plus ou moins court; souvent, d'ailleurs, ce n'est que pour réapparaître presque aussitôt, et cela parfois à plusieurs reprises. Malgré leur caractère d'étrangeté, de fantastique, toujours troublant, elles ne suscitent chez le patient aucune réaction d'ordre affectif; ce qui domine chez lui, c'est un sentiment, parfois vif, de curiosité; il n'éprouve d'ordinaire aucune anxiété; il a d'ailleurs parfaitement conscience de l'irréalité des visions qui se déroulent devant lui et auxquelles il assiste en spectateur passif : c'est bien là ce qui distingue de façon absolue ces images hypnagogiques des hallucinations de la vue et des tableaux oniriques, dont l'irréalité n'est pas soupçonnée et au déroulement desquels, qu'elle s'extériorise ou non par des actes moteurs, l'activité psychique du sujet est intimement mêlée.

Chez l'enfant, toutefois, lorsqu'elles présentent un caractère terrifiant, ces visions hypnagogiques peuvent être à l'origine de réactions angoissantes vives. Nous rappellerons enfin pour terminer leur instabilité extrême : pour peu que le sujet cherche à fixer sur elles son attention, elles s'évanouissent aussitôt.

Parfois, il s'agit d'images hypnagogiques non plus visuelles, mais auditives, sous forme de lambeaux de phrase, de passages musicaux, qui présentent par ailleurs tous les caractères généraux que nous avons décrits aux premières.

Toute la série si riche de ces fausses perceptions hypna-

gogiques se retrouve donc beaucoup plus souvent encore dans la phase initiale de l'accès narcoleptique que dans celle du sommeil physiologique normal; c'est même là, nous l'avons vu plus haut, qu'elles se rencontrent avec leur maximum de complexité, de netteté et de durée, revêtant électivement dans un grand nombre de cas l'aspect d'un défilé silencieux, parfois très prolongé, d'animaux ou de personnages humains.

Parfois, chez les narcoleptiques, on a pu voir, en dehors des accès de sommeil, ces mêmes visions hypnagogiques apparaître isolément en quelque sorte, accompagnées seulement d'un assoupissement très léger et constituant alors un véritable équivalent de l'accès de sommeil (Lhermitte). Dans le cas de Claude et Lhermitte, où il s'agissait d'une tumeur de l'infundibulum, des tableaux de cet ordre se déroulaient ainsi par crises, à l'état de veille, indépendamment des accès narcoleptiques, qu'ils accompagnaient ou mieux précédaient habituellement d'autre part. Depuis lors, on a signalé plusieurs autres observations analogues chez des sujets atteints d'encéphalite épidémique. Il n'est d'ailleurs pas rare, au cours de ces « équivalents hypnagogiques », que la conscience du malade soit troublée, avec, en particulier, un certain degré de désorientation spatiale : c'était le cas de la malade observée par Alajouanine et Baruk à l'hôpital, et qui se trouvait, lors de ses accès, transportée chez elle dans sa chambre, et voyait défiler devant ses yeux une série de personnages vus de dos, qu'elle prenait pour des brigands; il se produisait en même temps comme un léger assoupissement; puis, peu après, la malade se redressait, toute surprise d'être dans la salle d'hôpital, et restait plusieurs minutes un peu désorientée.

Penta a récemment rapporté un cas de narcolepsie où ces « équivalents hypnagogiques » de l'accès de sommeil étaient particulièrement fréquents, revêtant d'ailleurs presque toujours le même aspect : la malade apercevait soudain, dans la pièce où l'accès l'avait surprise, des enfants qui se met-

taient à jouer, et au milieu desquels elle reconnaissait d'ordinaire sa propre nièce; plus rarement, elle voyait des animaux ou assistait à des représentations érotiques. Il y avait toujours comme un état crépusculaire de la conscience; parfois même, la malade croyait se lever et aller se mêler aux jeux des enfants. Souvent aussi, d'ailleurs, les mêmes visions hypnagogiques n'étaient que le prélude d'un accès narcoleptique complet, et la malade ne tardait pas à tomber dans un sommeil profond.

Penta insiste, à ce propos, sur l'obnubilation de la conscience au cours de ces tableaux hypnagogiques des narcoleptiques (qu'ils soient seulement préhypniques ou restent, plus rarement isolés), qui est pour lui constante, quoique d'un degré variable.

On voit en conclusion, ici encore, apparaître isolément un des éléments constituants du sommeil physiologique complet, et il est permis de considérer ces « équivalents hypnagogiques » comme une expression nouvelle de sommeil localisé (1).

---

(1) Si voisins des faits précédents qu'il est difficile de les passer sous silence, quoiqu'ils sortent à vrai dire du cadre de notre sujet, sont les troubles psycho-sensoriels signalés pour la première fois en 1922 par Lhermitte dans certains ramollissements de la calotte pédonculaire, retrouvés depuis lors par différents auteurs, entre autres par Ludo van Bogaert; on voit alors apparaître dans les jours qui suivent l'accident vasculaire initial des visions tout à fait particulières, survenant par crises, et de préférence à la tombée du jour; ce sont le plus souvent des animaux, chats, chiens, poules..., parfois animaux bizarres dont le malade ne peut préciser la nature exacte; fréquemment aussi ce sont des personnages humains, parfois revêtus d'oripeaux étranges; le malade les voit apparaître brusquement dans sa chambre, tantôt défiler silencieusement contre le mur en le fixant au passage, tantôt même se diriger vers lui et grimper sur son lit. Le malade se rend toujours parfaitement compte de l'irréalité de ses apparitions, il n'en éprouve d'ordinaire qu'un certain étonnement curieux, ne témoigne par son attitude d'aucune frayeur ni d'aucune anxiété. Il s'agit bien d'un état « d'hallucinose », et non pas de phénomènes hallucinatoires vrais dont la croyance profonde du sujet aux visions irréelles est le caractère fondamental.

Quoi qu'il en soit, la ressemblance entre les phénomènes d'hallucinose pédonculaire et les visions hypnagogiques de certains narcoleptiques est très grande; il s'agit dans les deux cas de phénomènes du même ordre, ces troubles psycho-sensoriels paroxystiques, ainsi libérés en quelque sorte

La durée de l'accès narcoleptique est très variable : cinq minutes à un quart d'heure, dans le plus grand nombre des cas. Mais certains accès peuvent se prolonger plusieurs heures (12 heures dans un cas de Redlich, 36 heures dans un cas de Noak); d'autres, au contraire, durent à peine quelques secondes. La position du sujet influence notablement cette durée; s'il est debout, la crise est toujours brève; s'il est assis, ou, à plus forte raison, couché, elle se prolonge d'autant. D'autres facteurs peuvent encore influencer la durée du sommeil narcoleptique; un malade d'Adie constatait qu'il dormait d'autant plus longtemps qu'il avait lutté plus énergiquement contre le sommeil.

Abandonné à lui-même, le malade se réveille donc spontanément, sans l'intervention d'aucune excitation extérieure, au bout d'un temps variable; pour un même malade, tous les accès ont souvent une durée sensiblement analogue, et l'on peut ainsi prévoir approximativement, au cours d'un accès, pour peu que l'on connaisse le malade, le moment du réveil. A un moment quelconque de sa crise, le malade peut d'ailleurs en être artificiellement tiré par une excitation extérieure : nous avons déjà vu que la possibilité d'un tel réveil provoqué, indice de la réversibilité de l'accès hypnoleptique, est considérée par la plupart des auteurs comme un de ses critères diagnostiques fondamentaux.

Si la crise a été courte, le réveil est facile et rapide; le sujet reprend aussitôt sans fatigue mentale apparente l'occupation professionnelle ou la conversation que l'accès narcoleptique avait interrompue au point où il l'avait laissée. Si, au contraire, la crise a été longue, comme Féré fut le premier à le signaler, le réveil, plus pénible, est suivi d'une courte période d'obnubilation, avec parole embarrassée, démarche chancelante; durant quelques minutes, le malade retient mal les objets saisis par la main et les laisse tomber à terre (Lhermitte et Huguenin).

---

par la formation d'un foyer de ramollissement pédonculaire, doivent être considérés en effet eux aussi comme l'expression d'une perturbation de la fonction hypnique (Lhermitte).

Au réveil, le sujet n'accuse, d'ordinaire, ni bien-être, ni détente, comme après le sommeil normal; bien au contraire, il se plaint souvent d'une certaine lassitude, tant intellectuelle que physique, qui se dissipera, d'ailleurs, rapidement. Au sortir de sa crise, le narcoleptique ne présente jamais l'amnésie du comitial : il se rappelle presque toujours avec précision les circonstances du début de l'accès de sommeil; il ne souffre pas, non plus, de céphalée.

Le nombre des crises narcoleptiques dans la journée est très variable, suivant les sujets; certains malades n'ont qu'une ou deux crises, trois au plus, dans les vingt-quatre heures; elles se reproduisent souvent aux mêmes heures, d'un jour à l'autre, avec une remarquable régularité; ce sont les premières heures de la matinée et de l'après-midi qui constituent les moments d'élection pour leur survenue (Redlich); d'autres, au contraire, ont des crises incessantes : dès qu'ils s'assoient, dès qu'ils s'arrêtent même de marcher ou de travailler, restant inoccupés quelques instants, ils s'endorment; souvent aussi, on les voit s'assoupir au cours du repas, d'une conversation, de leur travail, dès qu'ils montent en voiture, etc. Leur activité professionnelle peut en être gravement entravée. En règle générale, ni le nombre, ni l'intensité des crises narcoleptiques ne sont sensiblement influencés par la prolongation de la durée du sommeil nocturne. C'est pourtant là un moyen de défense auquel le malade a souvent recours d'instinct; il dort, la nuit, dix heures et plus; c'est généralement en vain : dans la journée, les accès de sommeil surviennent, aussi nombreux, aussi prolongés.

Parfois cependant, cette règle est en défaut. De même, chez certains sujets, la sieste postprandiale régulière permet une après-midi active, sans crises; mais c'est là l'exception, et encore ne s'agit-il d'ordinaire, dans ces cas, que de petites narcolepsies.

Il faut, enfin, rappeler, après Redlich, Adie et Cave, la fréquence des troubles du sommeil nocturne chez les narco-

leptiques, principalement chez ceux dont les accès diurnes s'accompagnent de manifestations oniriques actives. Le sommeil nocturne est alors agité, bruyant, entrecoupé de rêves terrifiants, de réveils en sursaut, parfois même accompagné d'une riche activité somnambulique. Thiele et Bernhardt insistent sur les « accès de réveil subit », au cours du sommeil de ces malades, auxquels ils accordent une certaine individualité. Tous les auteurs, il est vrai, ne partagent pas l'opinion de Redlich, et K. Wilson, entre autres, signale chez la plupart de ses malades l'absence complète des troubles du sommeil nocturne que nous venons de rapporter.

*
* *

II. — *Diagnostic de l'accès narcoleptique.*

Nous serons bref sur ce sujet; pour peu que l'on ait présentes à l'esprit les caractéristiques cliniques fondamentales de l'accès narcoleptique : accès de sommeil paroxystique plus ou moins facilement reversible, ayant comme principal caractère pathologique d'être impérieux, irrésistible et de survenir au cours de la journée, dans des circonstances souvent très différentes de celles qui conditionnent le sommeil normal, on n'éprouvera guère de difficultés sérieuses à en faire le diagnostic.

La définition même de l'accès narcoleptique permet d'éliminer aussitôt tous les états de perte de conscience, allant de la torpeur légère au coma complet, dont la réversibilité est nulle ou incomplète, alors même qu'ils se manifestent sous forme de crises paroxystiques et répétées. Elle permet aussi d'éliminer les hypersomnies continues ou subcontinues où l'état du sujet est parfois très voisin du sommeil narcoleptique, mais où l'apparition par accès paroxystiques du trouble de la fonction hypnique fait défaut.

L'on aura parfois affaire à des accès de sommeil simulé; il est ordinairement très facile de confondre le simulateur :

l'absence de modifications notables du rythme respiratoire, du rythme cardiaque, du tonus musculaire, qui ne font jamais défaut dans le sommeil véritable, est déjà significative. D'autre part, l'ouverture des paupières, qui sera difficile et devra vaincre une résistance inaccoutumée des orbiculaires, ne montrera pas, comme normalement dans le sommeil, les globes oculaires révulsés en haut et en dehors.

Deux questions importantes doivent maintenant nous préoccuper : ce sont celles de la narcolepsie épileptique et de la narcolepsie hystérique, admises, jusqu'à ces dernières années, comme des formes étiologiques parfaitement justifiées du syndrome de Gélineau que l'épilepsie et l'hystérie seraient ainsi capables, à côté de bien d'autres causes, de produire, et qui sont en réalité de fausses narcolepsies méritant beaucoup plus d'être éliminées dans la discussion diagnostique différentielle.

A. — On peut incontestablement observer chez certains épileptiques des accès de perte de conscience, présentant au premier abord tous les caractères du sommeil narcoleptique. C'est Féré qui en a donné la première description et créé pour eux le terme de « narcolepsie épileptique ». Il insistait déjà sur certains caractères distinctifs de cette forme de narcolepsie : la survenue de l'accès soudaine et inopinée, sans cause apparente (parfois cependant après un accès de colère contenue, ou une période de vive agitation psychique) à la manière d'un ictus, pouvant même entraîner une chute traumatisante; la profondeur extrême du sommeil dont les plus fortes excitations ne peuvent tirer le malade; la lente progressivité du réveil; l'amnésie complète consécutive, avec parfois même une légère céphalée. Un peu plus tard, Samain venait aussi affirmer la possibilité de distinguer avec certitude la « narcolepsie épileptique » des autres formes du syndrome de Gélineau, en se basant principalement sur les caractères spéciaux de l'accès, tels que nous venons de les décrire. Depuis cette époque, la plupart des auteurs

considéraient cependant comme très difficile la distinction entre les accès de narcolepsie épileptique et les autres accès de narcolepsie et portaient surtout le premier diagnostic devant la constatation d'accidents comitiaux typiques associés et l'action favorable du traitement par les bromures et le gardénal; ils admettaient ainsi implicitement une identité réelle de nature clinique entre les accès du syndrome de Gélineau et les crises d'hypersomnie paroxystique que l'on peut voir, toujours associées, d'ailleurs, à des accidents plus caractéristiques, chez certains épileptiques.

En réalité, une telle conception de la narcolepsie épileptique n'est plus guère admise aujourd'hui. La plupart des auteurs, avec Lhermitte, reconnaissent la justesse des remarques faites par les anciens observateurs, Féré et Samain entre autres; les caractères assignés, et avec la plus juste raison, par ces derniers, à l'accès de sommeil paroxystique des épileptiques, s'opposent absolument à ce qu'on lui attribue une nature narcoleptique véritable; l'absence complète de reversibilité au cours d'un tel accès est déjà, pour de nombreux auteurs, une raison suffisante. Il faut, en conclusion, distinguer soigneusement avec Lhermitte ces « équivalents comitiaux à type soporeux » de la narcolepsie de Gélineau.

Un syndrome narcoleptique authentique pourrait cependant apparaître chez un comitial avéré; les crises de sommeil présenteraient alors les caractères classiques et que nous avons longuement décrits, de l'accès narcoleptique véritable. Mais cette éventualité est vraiment très exceptionnelle.

Jamais, en tout cas, on n'a signalé jusqu'à ce jour l'apparition plus ou moins tardive d'accidents épileptiques avérés chez un narcoleptique (Penta).

Si la grande majorité des neurologistes est donc actuellement d'accord pour séparer complètement, tant au point clinique que physio-pathologique, la narcolepsie et l'épilepsie, et repousser en conséquence la notion d'une narcolepsie épileptique, il est juste de signaler que quelques au-

teurs pensent encore pouvoir rapprocher narcolepsie et épilepsie, à la faveur d'analogies cliniques (similitudes évolutives, etc.) et pathogéniques (phénomènes identiques de libération de centres voisins, dans les deux variétés de crises, etc.), et admettre l'intrication éventuelle des deux syndromes : tels Serejski et Frumkin, Ratner qui considère la narcolepsie, la cataplexie, la pyknolepsie et l'épilepsie affective comme les expressions diverses d'un même processus miélopragique, total ou partiel, suivant les cas, du mésodiencéphale.

B. — La description de la narcolepsie hystérique a été faite avec un grand luxe de détails et de précisions dans les dernières années du XIX[e] siècle par de nombreux auteurs. Gilles de La Tourette, entre autres, a longuement étudié cette forme de narcolepsie, insistant sur les symptômes suivants qu'il considérait comme caractéristiques : survenue des accès chez des sujets prédisposés; existence de prodromes, très variés (bâillements, pandiculations, etc.), annonçant la crise longtemps à l'avance; au cours de la crise même de sommeil, frémissements des paupières, contracture des mâchoires, irrégularités du rythme respiratoire et du pouls, troubles vaso-moteurs de la face, hypertonie des membres plus ou moins généralisée. Il existerait, d'ordinaire, dans cette variété de narcolepsie, une anesthésie complète de la peau, parfois aussi une anesthésie des muqueuses, mais plus irrégulièrement distribuée. Enfin, le sujet pourrait parfois, surtout au début de la crise, conserver très longtemps les attitudes, souvent incommodes, passivement imprimées aux membres (catalepsie). La durée de l'accès serait toujours très longue : plusieurs heures, parfois plusieurs jours.

Nous sommes loin, on le voit, devant un pareil tableau, de la narcolepsie véritable. Déjà Parmentier, parmi les anciens auteurs, considérait ces manifestations de l'hystérie comme tout à fait différentes de la narcolepsie de Gélineau, qu'elles simulaient très grossièrement, et proposait pour les

désigner le terme de pseudo-narcolepsie hystérique. En 1910, Lhermitte, dans son rapport au Congrès de Bruxelles, décrit encore les crises de narcolepsie hystérique, mais se demande lui aussi si le terme de narcolepsie, pour désigner de telles manifestations pathologiques, est vraiment bien heureux ?

Il serait certainement inexact de nier l'existence chez les hystériques de ces accès paroxystiques avec apparence extérieure du sommeil qu'ont décrits les anciens auteurs; sans doute sont-ils devenus très rares à l'heure actuelle; mais on peut encore, semble-t-il, les observer de temps à autre : deux cas en ont été rapporté dans ces dernières années (Guillain et Léchelle; Bénard et Rouquier).

Il est d'ailleurs très vraisemblable que, dans ce groupe des narcolepsies hystériques, les auteurs ont décrit, à côté de cas dont la nature pithiatique ne paraît pas douteuse et dont tous les caractères s'opposent en effet à ceux de la narcolepsie de Gélineau, d'autres cas dont ils ont méconnu la nature narcoleptique primitive et qui ne présentaient nullement en réalité les caractères cliniques de manifestations hystériques. C'est un cas de cet ordre, d'ailleurs minutieusement rapporté, que Penta relève dans le travail fondamental de Gilles de La Turette; il pense également, quoique avec moins de certitude, pouvoir en rapprocher les deux cas récents de Guillain et Léchelle, Bénard et Rouquier, dont la nature hystérique lui paraît des plus discutables.

En conclusion, le terme de « narcolepsie hystérique » doit absolument disparaître, les états, d'ailleurs aujourd'hui exceptionnels, qui ont été décrits sous ce nom se caractérisant par toute une série de phénomènes totalement étrangers au sommeil physiologique et se différenciant ainsi radicalement des véritables accès narcoleptiques de la maladie de Gélineau.

CHAPITRE II

L'ACCES CATAPLECTIQUE

I. — *L'accès cataplectique de la veille.*

A. — Description clinique.

« Le syndrome de la cataplexie est caractérisé essentiellement par l'inhibition générale du tonus d'attitude. Brusquement, à la suite d'une vibration émotive, agréable, pénible ou anxieuse, le malade, s'il est debout, s'effondre ou fléchit fortement les genoux; s'il est assis, la tête tombe sur la poitrine, la colonne vertébrale se fléchit tout de même qu'on le voit dans l'endormissement physiologique. Cet état, dont la durée peut s'étendre de quelques secondes à quelques minutes, s'accompagne d'une conservation plus ou moins parfaite de la conscience; les malades ainsi frappés voient et entendent ce qui se dit et ce qui se passe autour d'eux et conservent un souvenir précis de l'attaque dont ils ont été atteints. » (Lhermitte.)

Déjà, dans son mémoire fondamental, Gélineau avait parfaitement reconnu la fréquence avec laquelle s'associaient, chez les narcoleptiques, aux crises de sommeil, ces accès de dissolution brusque du tonus postural et avait déjà noté le rôle des chocs émotifs dans leur déterminisme; il les décrivait sous le nom d'« astasie ». Depuis lors, l'étude de ces faits a été reprise par de nombreux auteurs, et pendant longtemps sous des dénominations différentes : inhibition cataplectique (Henneberg), inhibition affective du tonus

(Redlich), blocage du tonus (Stern), asthénie émotionnelle (Weech), « affective adynamie » (Rosenthal), « affectatonie » (Trömner). C'est le terme de cataplexie, créé en 1916 par Henneberg, repris par K. Wilson, Lhermitte, Max Levin, qui a finalement prévalu. Si, au cours de ces vingt dernières années, l'étude de ce syndrome a donné naissance à de nombreux travaux dans les pays anglo-saxons, elle a par contre été fort négligée en France, où, jusqu'aux publications récentes de Lhermitte et de Devic, aucun travail de quelque importance ne fut écrit sur la question. Comme la narcolepsie, à laquelle, ainsi que nous le verrons, elle est presque toujours associée, la cataplexie, affection jadis rarissime, a cependant subi au cours de ces dernières années une recrudescence notable. C'est pourquoi il nous a paru utile de donner ici de l'accès cataplectique une description clinique détaillée.

L'accès cataplectique, nous l'avons vu, est essentiellement caractérisé par l'inhibition brutale du tonus d'attitude. C'est le plus souvent une « vibration émotive » (Lhermitte), violente et brusque qui le déclenche; il faut retenir, au premier plan, le rire, seulement d'ailleurs le rire franc et spontané; jamais le « rire de commande », tel que celui que pourra provoquer le médecin, ne déterminera l'accès (Devic, Morin et Poisson). Il est en réalité très difficile de déterminer qui des deux, de la sensation affective agréable ou de son extériorisation mimique, déclenche l'inhibition tonique. Chez certains malades, il est indispensable qu'un rire franc vienne extérioriser la sensation joyeuse; aussi évitent-ils de manifester bruyamment leur joie et se contentent-ils, toutes les fois qu'ils le peuvent, en présence d'un spectacle comique, de sourire du bout des lèvres. Scharfetter et Seeger pensent ainsi que, dans le déclenchement de l'accès cataplectique, c'est plus l'expression motrice qui intervient que le phénomène affectif lui-même. C'est encore l'avis de van Bogaert, qui signale à cet appui l'apparition possible de crises d'inhibition tonique à l'occasion de certaines expressions motrices

non affectives : éternuement, quinte de toux, etc. Chez le malade de Scharfetter et Seeger, on pouvait également déclencher la crise en le faisant tousser ou se moucher violemment.

Il suffit, par contre, à d'autres malades, d'évoquer mentalement une idée comique pour voir apparaître leur crise, sans même qu'ils aient esquissé un sourire (M. Levin).

Parfois aussi, c'est à l'occasion d'une sensation agréable mais n'impliquant pas nécessairement l'association du rire, que l'accès cataplectique se produit : tel malade s'effondre en apprenant une heureuse nouvelle, tel autre en faisant une constatation favorable : un malade de K. Wilson s'effondrait en pêchant lorsqu'un poisson mordait à sa ligne. Il suffit parfois même au sujet d'évoquer un souvenir agréable pour voir apparaître sa crise. On peut aussi trouver à l'origine de l'accès cataplectique une sensation voluptueuse, le coït; cette dernière circonstance peut même, chez certains malades, être électivement en cause : ce sont les cas que Rothfeld a décrits sous le nom d'« orgasmolepsie ».

On a vu encore l'accès survenir à l'occasion de la colère, à l'occasion d'une contrariété, sous l'influence de la peur, comme la guerre en a fourni plusieurs exemples.

Le médecin allemand Dorsh relate ainsi qu'une grenade étant venue éclater dans l'abri où il se trouvait, il demeura un long moment immobile à terre et incapable du moindre mouvement, bien qu'il fût absolument indemne et qu'il se rendît parfaitement compte du danger qu'il courait en demeurant ainsi dans l'abri envahi par les gaz toxiques de l'explosion.

Le malade de Stiefler avait sa crise lorsqu'il s'ennuyait. Lhermitte et Bineau ont insisté dans un travail récent sur l'influence capitale de la qualité des émotions dans le déclenchement des attaques cataplectiques, en particulier sur le rôle important joué par l'élément surprise dans le facteur émotionnel efficace, agréable ou pénible, et sur l'élec-

tivité remarquable de certains stimuli émotifs, seuls capables de provoquer la crise à l'exclusion plus ou moins complète d'autres stimuli pourtant très voisins; Lhermitte et Bineau rapportent à ce propos la curieuse observation d'un cataplectique, grand chasseur, qui pouvait ordinairement sans difficulté viser et tuer le gibier à plumes qui se levait devant lui, mais chez qui l'apparition d'un lièvre ou d'un lapin à portée provoquait aussitôt la dissolution tonique et la chute : son fusil lui échappait des mains, puis il roulait à terre, sans même avoir pu épauler.

Plus rarement, il s'agit d'une circonstance banale, sans caractère affectif, mais toujours la même pour un malade donné : la lecture à voix basse (Lhermitte et Nicolas), le bruit d'une conversation voisine, etc.; la crise se produit alors d'ordinaire avec un certain retard, après quelques minutes durant lesquelles le sujet a pu lire, entendre parler à ses côtés, sans présenter aucun trouble.

C'est parfois en voulant éviter une crise de sommeil qu'il sent venir et contre laquelle il lutte que sa crise cataplectique se déclenche et que le malade tombe à terre (K. Wilson). Dans ces cas, comme le fait remarquer Max Levin, le sujet ne résiste que partiellement à l'ensemble des processus inhibiteurs hypniques; l'inhibition corticale n'est plus total avec dissolution de la conscience et sommeil complet, mais elle reste partielle, frappant électivement les centres moteurs et toniques de l'écorce : d'où chute cataplectique sans perte de conscience.

Comme les crises paroxystiques de sommeil, les accès cataplectiques peuvent également survenir lorsque, pour une raison quelconque, le sujet est obligé de mettre en jeu de puissants réflexes inhibiteurs (M. Levin); c'est ainsi qu'un des malades de Rothfeld, se trouvant aux côtés d'une femme dont la seule présence exerçait sur lui une puissante excitation sexuelle, voyait la contrainte pénible qu'il était obligé de s'imposer se terminer par l'apparition inopinée d'un accès cataplectique.

Enfin, certains malades ont leurs crises au repos, debout ou assis, sans aucune cause apparente (Goldflam, K. Wilson, W. Somer).

Dans un cas de cataplexie, Strauss a réussi à plusieurs reprises à déclencher la crise d'inhibition tonique par une excitation du système sympathique, plus précisément en provoquant l'horripilation cutanée : le malade ressentait aussitôt une sensation de froid et s'effondrait. Cette observation, quoique restée unique jusqu'à présent, n'en est pas moins très importante, preuve manifeste du rôle capital que joue le dérèglement du système végétatif dans la production de l'accès cataplectique. Redlich, il est vrai, a constamment échoué dans ses tentatives pour provoquer l'accès cataplectique par des procédés identiques.

Le plus souvent, l'inhibition tonique est subite, brutale; à peine le sujet sent-il venir la crise qu'il s'est déjà effondré. Parfois, cependant, mais rarement à dire vrai, la crise est précédée dans son apparition par une aura, toujours la même pour un malade donné; ce peut être une sensation brusque d'anéantissement complet, de fatigue générale intense : c'est le cas habituel; de chaleur montante, de constriction (Redlich); on peut voir aussi apparaître à cette période prémonitoire de petits mouvements involontaires : oscillations de la mâchoire inférieure, clignotement des yeux (A. Thomas). Chez le malade de Loewenfeld, c'est une subite envie de rire, tout à fait inexpliquée, qui annonçait la crise. Lorsque le malade sent ainsi sa crise venir, il peut dans quelques cas, d'ailleurs exceptionnels, la prévenir, et éviter l'inhibition tonique, soit en se pinçant vigoureusement, soit par une contraction volontaire, énergique, du bras, par exemple, comme le malade de Cave (Max Levin).

Un malade de Janzen présentait fréquemment de la diplopie au moment où l'inhibition cataplectique allait s'installer chez lui, et qui précédait de peu la chute à terre; elle ne différait sans doute pas dans son mécanisme de la diplopie

déjà signalée plus haut, que le même sujet accusait au début de ses accès de sommeil.

L'inhibition du tonus de posture peut être générale ou partielle; nous décrirons d'abord les grands accès cataplectiques avec dissolution générale du tonus. On voit brusquement, à l'occasion d'une des circonstances signalées plus haut, le rire dans la majorité des cas, la mâchoire inférieure s'abaisser et la bouche s'entrouvrir, les paupières supérieures s'abaisser au-devant des yeux, la tête s'incliner en avant, le menton contre la poitrine, les bras s'affaisser le long du corps, cependant que les doigts laissent échapper les objets qu'ils tiennent; si le malade est debout, ses genoux plient, ses jambes se dérobent, et le plus souvent il s'effondre à terre, émettent parfois comme un grognement (K. Wilson), ou prononçant quelques paroles inintelligibles (Sommer).

En général, par suite de la lenteur relative et de la progressivité de la chute, qui est comme décomposée suivant l'envahissement descendant des muscles squelettiques par « l'onde » de dissolution tonique, le malade ne se blesse pas, et, malgré de nombreux effondrements, n'est porteur d'aucun des stigmates traumatiques habituels aux épileptiques; d'où un élément de diagnostic de grande importance, mais qui n'est pas cependant absolu. Le malade s'effondre ainsi n'importe où, dans le cours de son travail, dans la rue, parfois même dans les circonstances les plus fâcheuses; un malade d'Hermann faillit ainsi se noyer au cours d'une baignade, un de ses camarades ayant lancé une plaisanterie comique qui l'avait fait rire joyeusement... mais presque aussitôt couler à pic.

S'il est assis, le tronc s'incurve en avant, et finalement, à moins que le malade ne soit retenu par la table devant laquelle il est assis ou par les personnes qui l'entourent, il bascule complètement et tombe à terre. Au cours de certains accès de cataplexie, on peut voir les sphincters se relâcher (Redlich); ce relâchement se limite d'ordinaire au

sphincter vésical; plus rarement il est complet, l'incontinence des matières accompagnant celle des urines au cours de l'accès. Une fois à terre, pendant toute la durée de la crise, le malade est comme paralysé, réduit à l'immobilité la plus complète; il est incapable du plus petit mouvement, ne peut articuler le moindre son, pousser le plus faible cri. Il gît inerte sur le sol, dans l'attitude même où il est tombé, et, avec ses paupières fermées, paraît, aux yeux de l'observateur non prévenu, profondément endormi; c'est ainsi que le malade de Devic, Morin et Poisson ne pouvait se débarrasser de sa cigarette, qui continuait à brûler entre ses doigts et le faisait cruellement souffrir. Il s'associe donc fondamentalement, dans l'accès cataplectique, à l'inhibition du tonus d'attitude, à « l'atonie » (Trömner), une inhibition également complète et passagère de toute motilité volontaire : à ce deuxième élément fondamental de la cataplexie, qui ne paraît nullement une conséquence immédiate et directe du premier : la dissolution tonique (Thiele et Bernhardt), nous donnerons, avec Rosenthal, le nom d'adynamie.

Pendant toute la durée de la crise, la conscience du sujet reste entière, au moins dans la grosse majorité des cas; il entend d'ordinaire très nettement les paroles que l'on échange à ses côtés et, en gardant un souvenir exact, pourra plus tard les répéter; il se rend parfaitement compte de ce qui se passe tout alentour, perçoit les allées et venues de l'entourage, apprécie les déplacements que l'on peut imprimer à son corps.

Parfois, cependant, il existe une obnubilation, plus ou moins importante, de la conscience : le malade ne perçoit plus que comme une confuse rumeur les paroles qui sont prononcées autour de lui, n'aura gardé au réveil qu'un souvenir imprécis de ce qui s'est passé pendant la crise, sans cependant que la perte de connaissance ait jamais été totale.

Dans quelques cas exceptionnels, le sujet voit pendant sa crise se dérouler des visions colorées plus ou moins com-

plexes, faites le plus habituellement d'un défilé silencieux d'animaux ou de personnages humains, présentant donc tous les caractères des visions hypnagogiques que l'on observe au cours de l'endormissement physiologique, et mieux encore, chez les narcoleptiques, dans les conditions que nous avons précisées plus haut : tantôt précédant l'accès de sommeil, tantôt isolées à l'état de veille, véritables « équivalents hypnagogiques » de ce dernier. Entre les cas types de cataplexie, où la conscience reste entière, et ceux, si voisins de l'accès narcoleptique, où la conscience est fortement obnubilée, il existe d'ailleurs toute une série d'intermédiaires.

Le malade de Brock présentait, une fois sur trois en moyenne, au cours de ses accès cataplectiques, une vision hypnagogique très particulière et remarquablement uniforme. Il croyait être au centre d'une grande pièce, vide d'ordinaire, mais où il apercevait parfois cependant à ses côtés son frère, sa sœur ou sa mère. La vision, dont les contours étaient remarquablement nets et précis, était le plus souvent silencieuse. Parfois, cependant, il entendait les personnages qui étaient près de lui l'exhorter au calme. Il existait d'ailleurs un état « crépusculaire » de la conscience, et le malade, durant les quelques secondes de son accès, ne doutait guère de la réalité de sa vision.

Le plus habituellement, l'inhibition cataplectique cessait rapidement, et le malade se redressait bientôt; dès qu'il était levé, il se rendait parfaitement compte qu'il venait d'être le jouet d'une hallucination.

Parfois, cependant, l'accès cataplectique, après quelques instants, aboutissait à la crise narcoleptique complète, le sujet cédant à un sommeil impérieux : en même temps, la vision hallucinatoire devenait floue et s'évanouissait rapidement.

A quelques rares reprises, d'ailleurs, le type de l'hallucination hypnagogique se modifia : une fois, ce fut la vision d'un homme assis écrivant à un pupitre; une autre fois, hallucination purement auditive, le sujet entendit, tout le

temps que dura sa crise, le pas d'une personne qui se déplaçait, lui semblait-il, autour de lui : il fut même, en se redressant, tout étonné pendant quelques instants de ne trouver personne dans la pièce.

Exceptionnellement, au cours de l'accès cataplectique, le malade éprouve une sensation agréable, presque voluptueuse, d'anéantissement (Lhermitte et Bineau). Le plus souvent, pendant toute la durée de sa crise, il ressent une angoisse pénible; celle-ci est d'ailleurs très variable d'un malade à l'autre, suivant le tempérament de chacun; très variable aussi avec la phase évolutive de la maladie : souvent intense au cours des premières crises, que le malade redoute confusément de voir se terminer par une paralysie définitive ou par la mort, elle devient légère ou même nulle dans la suite, quand le malade est rassuré par le caractère toujours très passager de sa « crise de paralysie ». Il se joint, parfois aussi, à l'angoisse, une sensation d'anéantissement total, qui a d'ailleurs pu être, nous l'avons vu, le premier phénomène en date. Le plus souvent, le malade tend, mais en vain, toute son énergie vers l'exécution d'un geste, le lancement d'un appel, lutte intérieure intense qui échappe complètement à l'observateur; d'autres fois, aussi, il est vrai, il s'abandonne et attend sans plus de résistance la récupération de son activité volontaire.

Il n'est pas tout à fait exceptionnel, en réalité, que le malade puisse, au cours de l'accès cataplectique, réaliser quelques petits mouvements volontaires, toujours très limités d'ailleurs, et venant seuls traduire aux yeux de l'observateur l'effort immense de libération du sujet. C'est ainsi qu'un des malades de Wilson pouvait volontairement remuer le pied tandis qu'il était à terre; c'est ainsi que dans quelques rares observations les auteurs ont noté la possibilité pour le patient, en pleine crise, de répondre aux questions posées, par quelques paroles, souvent d'ailleurs plus ou moins inintelligibles, mais parfois aussi parfaitement articulées.

Rarement, le malade, au cours de sa crise, accuse des sensations bizarres, de nature d'ailleurs très variable, qui pourront même parfois constituer seules tout l'accès : tintements céphaliques (Wilson), sensation de rumeur puissante, de grondement sourd, à l'intérieur du crâne (Wenderowic)... Un malade de K. Wilson ressentait douloureusement les battements de son cœur, « si violents qu'il le croit sur le point d'éclater ». Un malade de Devic, Morin et Poisson avait une sensation de raideur des membres, qui ne correspondait d'ailleurs à aucune réalité objective.

On observe assez fréquemment, au cours de l'accès cataplectique, des phénomènes moteurs d'ordre irritatif, hyperkinésies ou hypertonies plus ou moins étroitement localisées, et dont les aspects cliniques sont très divers.

On voit parfois ainsi s'associer à l'inhibition tonique quelques secousses musculaires involontaires de la tête, du tronc (Rosenthal), ou d'un membre, mouvements souvent « d'aspect pseudo-affectif », dit Pelnar, et qui, peut-être, comme le fait remarquer Adie, lorsqu'ils surviennent au début de la crise, sous forme d'une chute saccadée de la tête ou d'un bras, traduisent simplement la lutte du sujet qui cherche en vain à s'opposer à l'inhibition tonique irrésistiblement envahissante.

On a pu observer aussi, au niveau des membres, des mouvements plus lents, d'allure pseudo-volontaire : mouvements de redressement des membres supérieurs, dans un cas de Rosenthal.

Plus rarement, c'est une protrusion de la langue, quelques grimaces dans les muscles faciaux (Fischer), quelques secousses convulsives des commissures labiales (Wilson), de la mâchoire inférieure (Wenderowic), toutes manifestations qui orientent l'observateur non prévenu vers un accident comitial. Mais il s'agit malgré tout d'éventualités exceptionnelles et, le plus souvent, l'immobilité du malade est complète, lui donnant toutes les apparences, si trompeuses en réalité, d'un sommeil calme et paisible. D'autres fois, ce

peut être un spasme tonique localisé qui accompagne l'accès cataplectique. Le malade de Mussio-Fournier présentait ainsi, au cours de certaines de ses crises, un spasme du sterno-cléido-mastoïdien, contrastant violemment avec le relâchement complet du reste de la musculature squelettique. Chez le malade de Redlich, la raideur tonique frappait le bras et la jambe du même côté du corps, suivant une distribution hémiplégique. Le malade de Goldflam, enfin, présentait un spasme tonique unilatéral de la langue, dont la pointe, ainsi fortement déviée du côté gauche, repoussait la joue.

Il n'est pas exceptionnel de voir s'associer à l'accès cataplectique des phénomènes vaso-moteurs et sécrétoires importants, association qui vient évidemment corroborer l'hypothèse de Strauss sur l'importance du rôle de la perturbation neuro-végétative dans l'apparition de l'accès. Mankowski a ainsi mentionné, chez un parkinsonien postencéphalitique qui présentait des crises fréquentes d'inhibition tonique, de la pâleur de la face, de l'hypersudation, des perturbations du pouls, au moment de la crise. Chez un de ses malades, Mendel a relevé des accidents analogues. Somer et K. Wilson signalent à plusieurs reprises la pâleur isolée de la face. Mussio-Fournier, chez son malade, note au contraire une forte vaso-dilatation, avec injection de la face.

Jusqu'à ces toutes dernières années, on n'avait jamais eu l'occasion d'examiner un cataplectique en pleine crise; on n'avait donc aucune notion précise sur l'état des réflexes, la valeur du tonus musculaire, entre autres modifications possibles, au cours de l'accès; dans son rapport de 1927, Lhermitte, après Adie, déplorait cette fâcheuse lacune. Elle a d'ailleurs été heureusement comblée l'année suivante par K. Wilson et M. Critchley, qui eurent ainsi les premiers la bonne fortune de noter chez le cataplectique en plein accès l'hypotonie généralisée la flaccidité totale des quatre membres, l'existence de réactions pupillaires conservées, mais faibles, l'abolition complète des réflexes rotuliens.

l'extension légère mais nette du gros orteil, tous phénomènes, en particulier les deux derniers, essentiellement transitoires et disparaissant rapidement après la terminaison de l'accès.

Nous ne pouvons mieux faire que citer le texte même de l'auteur anglais : « Pendant que j'étais occupé avec un autre malade, le patient était assis derrière moi, et, comme on l'a su après, il était en train d'essayer d'éviter une crise de sommeil. Soudain, j'entendis un léger grognement provenant du malade, et aussitôt, en regardant autour de moi, je le vis incliner doucement la tête sur la poitrine; en même temps, il tombait en avant, en position arquée, puis il glissa de sa chaise par terre, les bras étendus de chaque côté du tronc légèrement fléchi. Les yeux étaient fermés. En lui levant les bras, je les trouvais absolument atones et flasques. En les laissant aller, ils retombaient inertes comme du plomb. De même, les jambes étaient absolument flasques quand on les soulevait du plancher. En lui relevant les paupières, j'observais les pupilles qui réagissaient faiblement à la lumière, mais nettement néanmoins, tandis que les muscles des paupières étaient si atones que peu ou pas de contraction réflexe ne se produisait quand je touchais les cornées. En examinant les réflexes rotuliens, je les trouvais complètement abolis des deux côtés. Pendant ce temps, le docteur Critchley avait déchaussé le patient à droite et recherchait le réflexe plantaire. Il obtint quelque chose de faible et une réponse indiscutable en extension, qu'il me montra et dont je me rendis compte. Juste au moment où nous finissions l'examen rapide de ce malade, celui-ci me dit soudain : « Je vais tout à fait bien », de sa voix ordinaire et avec un léger sourire. La force musculaire revint, il remua ses membres, se remit sur sa chaise et nous dit qu'il avait gardé sa lucidité tout le temps. Il nous décrit ce que nous avions fait, depuis le soulèvement des paupières jusqu'au grattage de la plante de son pied droit. La durée de toute l'attaque avait été de seize à dix-neuf secondes.

En recommençant la recherche de ses réflexes rotuliens, je les trouvais actifs, même vifs, des deux côtés, deux minutes après qu'il eût recouvré ses forces. »

Depuis lors, à deux nouvelles reprises, K. Wilson a eu l'occasion d'examiner un cataplectique en crise. Chaque fois, il retrouva la même abolition, complète et passagère, des réflexes rotuliens; une fois seulement, il put rechercher le réflexe cutané plantaire et constata nettement l'absence totale de réponse du gros orteil; dans l'autre cas, la crise fut trop courte pour que cette recherche pût être faite. Au cours de ces dernières années, divers autres auteurs ont pu répéter cet examen neurologique, rapide et forcément très incomplet, du cataplectique en crise. Leurs constatations sont loin d'être rigoureusement concordantes : Sperling et Wimmer ont confirmé les résultats de Wilson et Critchley; Ratner a noté des réflexes rotuliens faibles, mais non abolis, des pupilles en myosis ne réagissant plus à la lumière; Mankowski, des réflexes rotuliens et cutanés abdominaux abolis, un réflexe cutané plantaire en flexion; Lane, des réflexes rotuliens abolis; Villaverde, des réflexes rotuliens simplement diminués; Penta, enfin, après Martin, a observé à plusieurs reprises chez le même malade, l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens, avec réflexe cutané plantaire en flexion, d'une part, des pupilles en mydriase avec abolition du réflexe photo-moteur de l'autre. Il a noté, par ailleurs, que l'occlusion des paupières restait d'ordinaire incomplète, phénomène déjà signalé par d'autres auteurs.

Tout récemment, Mussio-Fournier et ses collaborateurs ont eu la bonne fortune, chez un sujet atteint de cataplexie postencéphalitique, de pouvoir mettre en évidence, au cours de l'accès, et cela à plusieurs reprises, une inexcitabilité électrique totale des muscles et des nerfs de la face, seul territoire neuro-musculaire qu'ils aient eu le temps d'explorer en raison de la brièveté de la crise; cette inexcitabilité était de très courte durée et disparaissait aussitôt après la

fin de l'accès; cette observation est restée unique jusqu'à ce jour.

Scharfetter et Seeger, chez un malade dont les crises cataplectiques pouvaient être provoquées expérimentalement avec une grande facilité par la moindre secousse émotive, ont noté régulièrement pendant la crise l'augmentation de tonus parasympathique, avec un myosis serré.

Ainsi donc, mises à part les constatations de Mussio-Fournier, qui n'ont encore reçu aucune confirmation, on relèverait constamment au cours de l'accès cataplectique l'hypotonie généralisée avec flaccidité extrême des membres, signalée par tous les auteurs, d'une part; la faiblesse très marquée, plus souvent l'abolition complète des réflexes tendineux, rotuliens en particulier, d'autre part. L'état du réflexe cutané plantaire est variable : tantôt, il se fait en flexion, tantôt en extension, ou bien encore il reste indifférent. Les pupilles sont le plus souvent en myosis; parfois cependant on les trouve en mydriase; dans tous les cas, le réflexe photomoteur est très faible ou totalement aboli.

La durée de l'accès cataplectique est variable, mais toujours courte; elle n'est souvent que de quelques secondes. Elle se prolonge au plus deux à trois minutes. Presque toujours, la crise cesse spontanément; les excitations cutanées violentes, les secousses imprimées au corps du malade, paraissent, en effet, le plus souvent n'avoir aucune action sur l'évolution de l'accès, qui se poursuit comme si de rien n'était. Exceptionnellement, on a pu cependant faire cesser après quelques secondes la crise en secouant énergiquement le malade (K. Wilson), parfois même par un simple attouchement (M. Levin); ce dernier auteur pense même qu'il y aurait intérêt à rechercher si certaines zones cutanées ne sont pas particulièrement sensibles à ce point de vue.

La durée de la crise peut être influencée par des facteurs d'ordre psychique; si le malade éprouve, du fait des circonstances particulièrement pénibles dans lesquelles sa crise s'est produite, un sentiment intérieur violent de dépit ou

de colère, et lutte ardemment en vue d'une libération immédiate, la crise se prolonge d'autant : un des malades de Gélineau voyait ainsi sa crise prolonger de façon inhabituelle lorsqu'il tombait dans la rue, que les passants s'attroupaient autour de lui, le prenant pour un ivrogne, et qu'il s'irritait de leurs plaisanteries; le même phénomène se produisait chez un malade de Penta, lorsque son entourage s'empressait autour de lui et qu'il s'impatientait de ses attentions excessives : la durée de l'accès était alors beaucoup plus grande.

Le retour à la normale est instantané; sitôt la crise passée, le malade peut se relever seul et rapidement, reprendre l'occupation interrompue, se livrer même aussitôt à des exercices de force, comme le malade de Devic, Morin et Poisson, sujet très vigoureux, qui, aussitôt après sa crise, toujours violente et accompagnée de chute, soulevait à bras tendu les assistants pour bien leur prouver qu'il n'avait rien perdu de sa puissance musculaire.

Quant à la fréquence des attaques cataplectiques, elle est très variable; parfois, les crises sont espacées, ne se produisent qu'à l'occasion d'une violente vibration émotive; mais souvent, la sensibilité du sujet est beaucoup plus grande, la moindre envie de rire déclenche une crise, et pour peu que le sujet « soit de nature joyeuse et sereine » (Hermann), il s'en produit à tout instant, plusieurs par jour. Dans un cas rapporté en 1933 par K. Wilson, le malade eut en sa présence plusieurs accès cataplectiques subintrants. Cette observation d'un véritable « état de mal » cataplectique, que son auteur considérait comme la première en date, est d'ailleurs restée unique jusqu'à ce jour.

Si le grand accès cataplectique généralisé, avec chute, tel que nous venons de le décrire, est bien la forme la plus fréquente du syndrome, et surtout la plus caractéristique, celle qui mérite vraiment d'être prise comme type de description, les formes partielles, incomplètes, de la cataplexie doivent aussi être signalées, car elles ne sont pas

rares. L'inhibition tonique se limite alors étroitement à un segment du corps; on voit ainsi apparaître isolément un des éléments de la grande crise complète : dans ces conditions, il y a seulement flexion antérieure de la tête et chute des paupières, ouverture de la bouche avec chute de la mâchoire inférieure, abaissement d'un bras levé, ouverture des doigts qui lâchent les objets tenus dans la main, fléchissement des genoux, n'allant ordinairement pas jusqu'à la chute, parfois même simple sensation de faiblesse au niveau des membres inférieurs, sans fléchissement apparent des genoux. On peut observer parfois une inclinaison plus ou moins rapide du tronc en avant, donnant l'impression d'une révérence. Dans quelques-uns de ces cas de cataplexie partielle, on a pu voir le sujet luttant contre la crise qu'il sent venir, le processus inhibiteur « se déplacer » en quelque sorte et l'inhibition tonique envahir une autre région du corps (M. Levin). Le malade de Cohen, pendant qu'il prend une tasse de thé, sent ainsi que ses bras vont s'affaisser et qu'il va laisser tomber la tasse à terre; il parvient, à l'aide d'un puissant effort, à éviter l'abaissement de ses membres supérieurs, mais ce sont alors ses membres inférieurs qui se dérobent inopinément sous lui, et il s'effondre à terre.

Levin insiste sur l'importance de ces « formes larvées »; pour Devic, elles seraient d'une notable fréquence, mais, en raison de leur bénignité, passent souvent inaperçues, soit que le malade ne se sentant pas suffisamment atteint juge inutile d'aller consulter le médecin, soit encore que, devant le récit souvent imprécis et peu significatif qu'il fait, il soit pris pour un névropathe.

A l'occasion principalement de ces formes légères et partielles de l'attaque cataplectique, se pose la question des rapports que l'on peut établir entre la « cataplexie » et « l'inhibition tonique affective normale » (van Bogaert), c'est-à-dire l'ensemble des modifications réflexes subies par le tonus d'attitude chez le sujet normal à l'occasion d'une émotion violente, que vient souvent accompagner d'autre

part une inhibition motrice volontaire plus ou moins complète.

Y a-t-il simple différence quantitative, d'intensité, de brusquerie, de fréquence, mais le mécanisme intime restant le même, entre les deux phénomènes (K. Wilson), ou bien sont-ils qualitativement distincts (Redlich, Scharfetter et Seeger) ? La question n'est pas résolue.

On a encore signalé de nombreux « équivalents » mineurs de la crise cataplectique. Alajouanine et Baruk décrivent chez certains sujets l'apparition brusque, à l'occasion d'une émotion, d'une sensation de fatigue extrême, d'anéantissement général, qui persiste quelques secondes, sans inhibition tonique ni chute, mais obligeant souvent néanmoins le sujet à s'allonger et à rester ainsi étendu un instant jusqu'à ce que la crise cesse.

Il s'agit sans doute là d'une sensation identique à celle qu'éprouvent nombre de narcoleptiques avant de succomber à leur crise de sommeil, souvent aussi avant de tomber à terre au cours d'un accès cataplectique; mais, dans le cas présent, à elle seule se limite tout le paroxysme.

Dans d'autres cas, comme Lhermitte et K. Wilson y ont insisté à plusieurs reprises, l'accès est essentiellement constitué par une immobilisation brusque du sujet, très passagère, ne durant que quelques secondes, mais complète, absolue, pendant toute sa durée; le malade, parfois « figé » en quelque sorte dans l'attitude où la crise l'a surpris, souvent à l'occasion d'une émotion vive, se sent soudain incapable du moindre mouvement, et cela sans qu'il y ait inhibition tonique appréciable, même partielle; la conscience ici encore reste pleinement entière. Lhermitte désigne de tels accès sous le nom de « réflexes d'immobilisation émotionnelle ». C'est ainsi qu'un des malades de Wilson, ayant aperçu dans la rue un ami qu'il n'avait pas vu depuis longtemps se sent tout à coup cloué au sol et incapable de faire un mouvement; malgré le vif désir qu'il ressentait d'arrêter et de saluer son ami, il le laissa se perdre dans

la foule et disparaître avant de pouvoir récupérer sa motilité.

Brock et Max Levin parlent aussi « d'attaques de perte de force, sans cause apparente », au cours desquelles le sujet, complètement anéanti, devient incapable de la moindre activité motrice pour quelques secondes. Ce sont ces accidents d'immobilisation paroxystique, qu'ils soient ou non d'origine affective, et que l'on peut considérer en quelque sorte comme des états d'inhibition motrice pure, sans altération tonique concomitante, que les auteurs anglo-saxons désignent sous les noms variés de « transe », « powerlessness ». Il y a véritablement alors dissociation entre les deux éléments fondamentaux, ordinairement unis, de la cataplexie : inhibition tonique et adynamie (Rosenthal), et apparition isolée de cette dernière.

Certains cataplectiques présentent aussi, à l'émotion, des accès de frissonnement général, avec sensation de froid, qui doivent être considérés comme des équivalents de la crise (Lhermitte).

Parfois, l'équivalent cataplectique est plus fruste encore : à l'occasion d'une émotion vive, le malade sent sa langue devenir « épaisse », « engourdie », et durant plusieurs secondes ne peut plus articuler; quelquefois même, on voit simplement le malade bredouiller quelques instants au cours d'une conversation, puis sa parole redevenir à nouveau parfaitement distincte, sans que les accidents s'étendent davantage (Lhermitte).

Dans le cas de Kuensel, concernant un enfant de 10 ans, le sujet s'affaissait au moment de sa crise par suite d'une inhibition cataplectique localisée des muscles de la ceinture pelvienne, mais une fois à terre et incapable de se relever, pouvait parfaitement déplacer ses membres, qui avaient conservé toute leur motilité volontaire.

Bien qu'ils ne rentrent pas exactement dans le sujet de notre travail, il nous a paru intéressant de signaler à cette place l'existence de processus affectifs réalisant des ren-

forcements momentanés du tonus musculaire (catalepsie affective de van Bogaert), qui s'opposent exactement aux inhibitions cataplectiques. On peut voir ainsi, à l'occasion d'une émotion, se produire chez certains sujets, une crise de renforcement paroxystique du tonus, avec conservation des attitudes, mydriase, absence de troubles des réflexes. La crise cataleptique ainsi réalisée peut être de longue durée, ou bien il s'agit de très brèves « éclipses cataleptiques ». Le malade peut tomber à terre, mais la chute est très inconstante. Ces états ont été décrits pour la première fois par Max Levin, sous le nom d' « hypertonie affective paroxystique ». Van Bogaert en a observé un cas familial où la maladie frappait la mère et deux filles. Ces états cataleptiques se différenciaient franchement des états cataplectiques survenant dans les mêmes conditions par les symptômes d'accompagnement (ni myosis, ni révulsion des globes oculaires, ni déplacement de l'équilibre végétatif dans le sens vagotonique : van Bogaert); cependant, tous deux s'installent avec la brusquerie d'un état réflexe.

Existe-t-il une relation précise entre la qualité de la modification tonique et celle de l'émotion qui la provoque ? L'accès cataplectique est déclenché de préférence par une émotion agréable, l'accès cataleptique par une émotion pénible; mais le fait est loin d'être constant (van Bogaert).

B. — Diagnostic de l'accès cataplectique.

Il se pose surtout, d'après la plupart des auteurs, avec l'hystérie et avec l'épilepsie. En fait, l'hystérie n'est pas sérieusement à retenir; on n'a jamais signalé la coïncidence de chutes du type cataplectique avec des manifestations hystériques avérées; jamais, d'autre part, la suggestion n'a exercé la moindre influence sur l'évolution d'accès cataplectiques authentiques (Lhermitte).

Il est incontestable, par contre, que certains équivalents épileptiques se manifestent sous l'aspect d'accès subits de perte du tonus d'attitude; Ramsay Hunt, le premier, les a

signalés, et décrits sous le nom d' « attaques statiques ».

Leur début est brusque, inopiné, sans prodromes, sauf parfois un bref clignotement des paupières; par suite de la dissolution soudaine de son tonus postural, le sujet s'effondre à terre; la chute est toujours très brutale, et il peut en résulter de graves blessures.

D'ordinaire, l'accès est de très courte durée, et, à peine est-il tombé sur le sol, le malade se relève presque immédiatement.

Comme André-Thomas y a insisté après Ramsay Hunt, il se produit parfois simplement une brusque flexion antérieure de la tête, une inclinaison du tronc le plus souvent en arrière, un fléchissement plus ou moins accentué des jambes; le malade garde alors son équilibre et ne s'affaisse pas. La ressemblance entre ces formes partielles de l'épilepsie statique et les formes localisées de la cataplexie est évidemment frappante, et l'on conçoit déjà les difficultés que présentera parfois leur diagnostic différentiel.

Adie, plus récemment, a repris en détail le problème et insisté longuement sur les caractères différentiels de ces équivalents « pseudo-cataplectiques » du mal comitial avec les accès cataplectiques vrais : chez l'épileptique, l'accès d'inhibition tonique surviendrait sans cause, sans l'intervention d'aucune secousse émotive en particulier, s'accompagnerait dans la règle d'une disparition complète ou tout au moins d'un obscurcissement profond de la conscience avec, ultérieurement, après la terminaison de l'accès, sentiment d'étrangeté, de désorientation, amnésie plus ou moins complète; d'autre part, ces accès pseudo-cataplectiques alterneraient ordinairement avec des accidents plus caractéristiques, convulsifs entre autres, et seraient améliorés par le traitement habituel du mal comitial; les sujets chez qui ils surviennent présenteraient souvent, d'autre part, les modifications de la sphère psychique habituelles aux épileptiques, et qui font constamment défaut dans la maladie de Gélineau. En réalité, la distinction entre de tels accidents

et les véritables accès cataplectiques n'est peut-être pas aussi aisée qu'Adie le laisse entendre; tout en ayant, surtout par leur groupement, une importance diagnostique de premier ordre, les caractères différentiels sur lesquels insiste Adie ne sont pas rigoureusement spécifiques; nous n'en ferons pas une critique détaillée, mais nous rappellerons cependant, outre l'existence d'accès cataplectiques authentiques survenant spontanément, en dehors de toute vibration émotive, deux notions fondamentales :

a) Tout d'abord, l'absence d'une perte totale ou d'une inhibition profonde de la conscience au cours d'un accès d'inhibition tonique posturale avec chute ne doit plus actuellement permettre d'éliminer sans plus de discussion le mal comitial; Ramsay Hunt et André-Thomas considèrent même, au cours des attaques statiques, la perte de connaissance comme le plus souvent très incomplète; la notion d'une épilepsie mnésique et consciente est, d'autre part, aujourd'hui universellement admise, et il paraît bien certain, comme Marchand, et avant lui Witkowski, l'ont signalé, que des équivalents épileptiques revêtant le type d'accès brusques d'inhibition tonique posturale avec chute pseudo-cataplectique, peuvent parfaitement s'accompagner ainsi d'une conservation complète de la conscience. Le malade gît alors à terre, pour quelques minutes, immobile, en complète résolution musculaire, les paupières closes ou légèrement entrouvertes, la face pâle; comme le cataplectique, il est incapable du moindre mouvement, ne peut pousser le moindre cri; il entend, comme ce dernier, ce que l'on dit, perçoit ce qui se passe autour de lui, et pourra plus tard en rapporter un récit assez exact. On voit combien, en l'absence des crises convulsives ordinairement associées à ces accidents, il serait difficile de porter le diagnostic de mal comitial, et la facilité avec laquelle on rattacherait faussement ces derniers à la maladie de Gélineau.

b) Pendant longtemps, le mal comitial peut ne se tra-

duire que par ces accès isolés d'inhibition tonique posturale; leur coexistence avec des manifestations épileptiques plus caractéristiques, si précieuses pour le diagnostic, peut donc faire défaut et n'a pas ainsi de valeur absolue.

Aussi faut-il toujours, en conclusion, surtout en l'absence de crises de sommeil paroxystique associées, songer à l'épilepsie devant un syndrome fait de crises isolées d'inhibition tonique posturale, lors même que la conscience paraît indemne au cours de la crise, et à plus forte raison si elle est tant soit peu altérée.

Il semble bien, suivant la majorité des auteurs modernes, qu'il faille distinguer de la cataplexie les « attaques de rire explosif », « lashslag », décrites par Oppenheim, caractérisées par l'association à une crise de rire plus ou moins injustifiée, d'une inhibition tonique posturale presque toujours incomplète et n'aboutissant que rarement à la chute, mais par contre d'une obnubilation toujours très profonde de la conscience, pouvant aller même jusqu'à une perte complète, quoique de très courte durée, de celle-ci. Etant donné la coexistence habituelle d'autres manifestations comitiales caractérisées, Kalischer et Lhermitte sont d'accord pour rattacher ces accidents à l'épilepsie, contre Shuster, qui cherche, au contraire, à les incorporer à la maladie de Gélineau. Il s'agit d'ailleurs là de manifestations pathologiques fort rares, et dont bien peu d'observations probantes ont été publiées, depuis celles d'Oppenheim.

Chez un malade de Rothfeld, on voyait, à l'occasion du rire, se produire des accès d'inhibition tonique au cours desquels l'état de la conscience était très variable d'un accès à l'autre, allant d'une obnubilation légère à une perte complète; on conçoit ainsi combien, dans quelques cas heureusement exceptionnels, le diagnostic pourra être malaisé entre la cataplexie et certaines variétés d'épilepsie affective au nombre desquelles doivent en définitive être comptés les « lashslag » d'Oppenheim.

*
* *

Nous désirerions maintenant envisager avec quelque détail la question des rapports exacts que présente avec le syndrome de Gélineau la pyknolepsie de Friedmann-Sauer, et, pour ce faire avec fruit, rappeler rapidement le tableau clinique qu'offre ordinairement cette dernière affection.

La pyknolepsie a été décrite, en 1906 par Friedmann, sous le nom de « courts accès narcoleptiques »; depuis lors, l'étude du syndrome a été reprise par de nombreux auteurs, presque exclusivement allemands, au premier rang desquels il faut citer Mme Sauer, créatrice du terme actuellement adopté de « pyknolepsie », Rosenthal, Ratner, Lindenblatt, Engelhardt, Pohlish; il faut signaler encore les noms d'Adie, en Angleterre; de Moreau, en Belgique, et, en France, la thèse de Bompard, écrite à Paris en 1934 sous l'inspiration de Pagniez.

Voici, d'après ces différents auteurs, la description clinique que l'on peut donner de la pyknolepsie : cette affection apparaît presque exclusivement dans l'enfance, encore que quelques cas aient été signalés chez l'adolescent et même chez l'adulte, d'ordinaire entre 5 et 13 ans. L'accès pyknoleptique se caractérise essentiellement par une inhibition psychique incomplète, de très courte durée (trois à dix secondes au plus), avec fléchissement partiel du tonus statique, suspension de toute activité volontaire, mais persistance fréquente de mouvements automatiques. Ces accès, c'est là aussi un de leurs caractères fondamentaux, surviennent avec une extrême fréquence; couramment, il s'en produit dix à vingt dans la journée, souvent davantage.

Il est indispensable de préciser quelque peu les termes de cette définition clinique; le trouble de la conscience est constant au cours de l'accès, mais ne va jamais jusqu'à l'inhibition complète. Quelle est sa nature exacte ? Pour les auteurs allemands, il y a dissolution brusque des fonctions cérébrales supérieures, arrêt subit de l'idéation, du

cours de la pensée, mais conservation des perceptions élémentaires; il n'y a pas dans la règle d'amnésie consécutive; en réalité, comme Devic, Morin et Poisson l'ont fait remarquer, il paraît assez difficile au premier abord de pouvoir tirer autant de précision de l'interrogatoire d'un enfant, surtout sur un terrain de cet ordre. Ce qui paraît en tout cas certain, c'est que l'obtusion de la conscience est souvent assez marquée pour que le malade soit incapable de répéter les paroles prononcées devant lui pendant l'accès (Lhermitte et Nicolas).

Objectivement, l'accès pyknoleptique s'accompagne d'un arrêt soudain de l'activité volontaire du sujet; le facies se fige, devient un peu hébété; l'enfant s'arrête brusquement de parler, de manger, de jouer, d'écrire... Il reste ainsi tout à fait immobile, sans faire le moindre mouvement ni articuler la moindre parole, surpris parfois par sa crise dans une attitude étrange; assez souvent, les paupières battent, cependant que les globes oculaires se révulsent légèrement; la face devient parfois pâle; il n'est pas exceptionnel de voir, pendant l'accès, une miction involontaire se produire.

Comme nous l'avons déjà signalé, il se produit d'ordinaire au cours de l'accès pyknoleptique une inhibition tonique plus ou moins étendue; le plus souvent, elle est très incomplète : on voit seulement la tête s'incliner en avant ou sur le côté, les jambes fléchir légèrement, l'enfant chanceler, mais la chute reste exceptionnelle. Parfois, cependant, l'inhibition tonique est brusque et généralisée; il se produit alors un effondrement subit, véritablement pseudo-cataplectique.

Si toute motilité volontaire disparaît pendant la crise, il peut persister un certain degré d'activité motrice automatique: le sujet peut ainsi continuer de marcher, de jouer, de manger, les gestes devenant alors quelque peu incertains et maladroits; de parler ou d'écrire même, mais la parole devient alors pour quelques secondes inintelligible, sur la

page d'écriture apparaît inopinément un court gribouillage indéchiffrable.

Aussi caractéristique que l'aspect clinique de ces accès serait pour la plupart des auteurs allemands, l'évolution de la maladie de Friedmann. Ils insistent sur son début souvent très rapide, « explosif »; au bout de deux à trois semaines, les accès peuvent avoir atteint leur fréquence définitive. Une fois l'affection dans sa phase d'état, les accès se produisent à un rythme quotidien, remarquablement constant et régulier pour chaque malade, et qui va ainsi pouvoir demeurer le même pendant des années. Souvent aussi, pour chaque malade, le type clinique des accès reste immuable, et on voit ceux-ci se dérouler pendant de longues années avec une uniformité parfaite.

Enfin, notion fondamentale, la pyknolepsie aboutirait constamment à une guérison spontanée complète, peu après la puberté; très rapidement, en quelques semaines, on voit les accès s'espacer et finalement disparaître. Parfois cependant l'affection a pu se prolonger davantage, jusque dans l'adolescence et même jusqu'au début de l'âge adulte. Jamais, d'après Friedmann, bien qu'elle se prolonge ainsi pendant parfois plus de dix ans, la pyknolepsie ne retentit fâcheusement sur le développement intellectuel de l'enfant; jamais, enfin, non plus, d'après le même auteur, on ne verrait d'accidents convulsifs survenir chez les pyknoleptiques, soit dans le cours de l'évolution de leur maladie, soit plus tard après sa guérison.

Le pronostic de la maladie de Friedmann demeure donc relativement favorable. Il est cependant assombri par l'impossibilité où se trouve le médecin de lui opposer un traitement efficace. Tous ceux, en effet, qui se sont occupés de cette affection sont d'accord pour reconnaître l'inefficacité de tous les médicaments proposés jusqu'à cette date, en particulier des bromures et des barbituriques; certains auteurs voient même dans cette résistance au traitement anticomitial classique un élément important de diagnostic de la pyknolepsie.

La nature de la maladie de Friedmann a donné lieu à des discussions nombreuses, qui ne sont d'ailleurs pas éteintes : les opinions des auteurs, à son sujet, restent toujours multiples.

Pour Mme Sauer, Lindenblatt, Pohlish, la pyknolepsie constitue une maladie autonome, bien à part, véritable entité nosologique; ils insistent longuement dans leurs travaux sur les critères distinctifs de l'accès pyknoleptique et de l'absence comitiale, totalement inconsciente, rapidement associée à des accidents plus caractéristiques, survenant d'ailleurs avec une fréquence bien moins grande et sans aucune régularité, cédant au traitement sédatif classique, et ne présentant guère de tendance à guérir spontanément au sortir de l'enfance. C'est un avis identique que défend Adie. Pour Redlich, Bolten, Rosenthal, au contraire, l'accès pyknoleptique rentre dans le cadre du petit mal comitial, et aucun des critères distinctifs indiqués plus haut pour en séparer « l'absence épileptique » n'a de valeur à leurs yeux. Celle-ci, en effet, pourrait être au moins partiellement consciente et mnésique (Marchand), constituer seule parfois très longtemps toute l'épilepsie du sujet, se montrer résistante au traitement par les bromures ou le gardénal... Ces auteurs insistent d'autre part sur la possibilité constatée par eux de l'association à des accès pyknoleptiques typiques d'absences authentiquement comitiales, alternant chez le même sujet; ils signalent aussi l'existence de formes de transition, qu'il est véritablement impossible de ranger avec précision dans l'un ou l'autre des deux syndromes. Enfin, ils auraient pu voir des crises convulsives apparaître plus ou moins tardivement chez des sujets qui n'avaient jusque-là présenté que de petits accès dont la nature pyknoleptique ne paraissait pas douteuse.

Moreau se rattache à l'avis des auteurs précédents, mais estime toutefois qu'il serait excessif d'enlever toute individualité à la maladie de Friedmann, à laquelle, d'après lui, on doit réserver une place à part, dans le cadre du petit mal comitial.

Rien ne paraît, au premier abord, permettre un rapprochement quelconque, sur le terrain clinique, entre la pyknolepsie et le syndrome de Gélineau. Sans doute, la gamme variée des phénomènes d'inhibition tonique qui accompagnent fréquemment la crise pyknoleptique offre-t-elle quelque analogie avec les diverses modalités de l'accès cataplectique, plus particulièrement de ses formes frustes et localisées; mais, par ailleurs, ainsi qu'on a pu s'en convaincre en lisant la description précédente, les caractères cliniques, évolutifs et étiologiques, de la pyknolepsie nous paraissent, après bien d'autres, la séparer radicalement de la maladie de Gélineau.

Friedmann, cependant, en 1906, avait déjà posé la question des rapports possibles de la pyknolepsie avec la maladie de Gélineau; tout récemment, Lhermitte et Nicolas ont repris à leur compte cette suggestion. Dans une observation très détaillée, ils ont signalé en effet l'association chez une même malade, jeune fille de 17 ans, d'accès pyknoleptiques d'une part, d'accès narcoleptiques et d'accès cataplectiques d'autre part. Ils pensent ainsi pouvoir conclure que, sinon tous, au moins certains accès pyknoleptiques se présentent comme de véritables équivalents d'accès de narcolepsie ou de cataplexie.

Dans ses publications les plus récentes (1915), Friedmann se demandait si la nature des accès pyknoleptiques n'était pas multiple, certains se rattachant à la maladie de Gélineau, les autres devant être rapprochés du petit mal comitial. Une telle conception éclectique ne nous paraît pas davantage admissible.

*
* *

Il nous paraît certainement plus fructueux de tenter un rapprochement entre l'accès cataplectique et certaines manifestations de la curieuse maladie décrite en 1886 par Gerlier, à Ferney-Voltaire (Ain), sous le nom de « vertige paralysant » et connue d'ailleurs au Japon depuis de nombreuses

années sous l'appellation de « kubisagari » (litt. : celui dont la tête tombe).

Nous allons rappeler rapidement les caractères cliniques principaux de la maladie de Gerlier, en insistant plus particulièrement sur les analogies qu'elle présente avec la cataplexie.

Le « vertige paralysant » a sévi avec une grande intensité dans le bassin du Léman de 1880 à 1900 environ; il paraît actuellement avoir complètement disparu.

Voici la définition qu'en donne Gerlier : « Le vertige paralysant est une maladie se manifestant habituellement sous forme d'épidémies de maison caractérisées par les accès de parésies momentanées, s'accompagnant de troubles visuels et de douleurs vertébrales à irradiations, sans que l'intelligence ni la santé générale soient altérées. »

Le polymorphisme clinique de ces accès est extrême. On peut en décrire cependant trois types principaux, avec Gerlier :

1° le « type de l'endormi », caractérisé uniquement par la chute des paupières, le ptosis bilatéral;

2° le « type du recueillement », où au ptosis précédent s'associe la chute de la tête en avant par suite de la paralysie des muscles de la nuque;

3° le « type de l'aveugle ivre », dans lequel, aux symptômes du type précédent, s'associe la parésie des membres inférieurs : la démarche devient titubante, chancelante, et si le malade ne s'étend pas à terre pour attendre la fin de son accès, il ne tarde pas à s'effondrer.

Mais il est fréquent d'observer, parfois isolées, plus souvent associées aux types que nous venons de décrire, d'autres parésies transitoires : la « parésie des membres supérieurs », qui retombent sans force le long du tronc, tandis que les mains laissent échapper les objets qu'elles tenaient; la « parésie des abaisseurs de la mâchoire », caractérisée par l'impossibilité complète pour le malade d'ouvrir la bouche en l'absence de toute contracture des masticateurs

(faux trismus); la « parésie des extenseurs du dos », avec inflexion du tronc en avant, mouvement de révérence; la « paralysie de la phonation » : la parole est bredouillée, inintelligible, parfois même s'éteint complètement pendant toute la durée de l'accès.

La durée de l'accès est assez variable, d'une à dix minutes au plus. Il n'y a, pendant l'accès, aucune obnubilation intellectuelle, aucune angoisse, aucun malaise; le sujet accuse fréquemment une vision indistincte, avec sensation de brouillard devant les yeux (vertigo tenebricosa), plus rarement de la diplopie; le vertige vrai, giratoire, au cours de l'accès, peut se voir, mais exceptionnellement.

Nous n'insisterons pas longuement sur les douleurs spinales, tantôt diffuses, tantôt localisées à la nuque ou à la région lombaire, souvent accompagnées d'irradiations périphériques dans les membres ou en ceinture au niveau du tronc, qui peuvent accompagner l'accès; elles sont inconstantes, souvent discrètes, et nous paraissent n'avoir qu'une importance secondaire.

Les causes provocatrices de l'accès sont multiples. Gerlier les classe en trois groupes principaux :

1° La fixation soutenue du regard sur un objet mobile (défilé de voitures ou de personnages, train qui passe...) provoque fréquemment l'accès; de même la fixation d'un point lumineux brillant, la vue d'un vaste espace libre, etc.

2° Le mouvement, l'exercice musculaire, sont souvent à l'origine d'un accès; tantôt une dépense assez forte et prolongée d'énergie est nécessaire; tantôt le moindre mouvement est suffisant et le malade est alors obligé d'arrêter toute activité utile.

Le type de l'accès parétique peut n'avoir aucun rapport de localisation avec le mouvement causal; mais souvent aussi, il s'agit d'ordinaire alors d'un même mouvement répété sur un rythme rapide, l'accès parétique frappe électivement les groupes musculaires siège des contractions répétées; il y reste localisé si le sujet s'arrête dès son apparition; s'il

persiste au contraire dans son travail, il n'est pas rare de voir alors la vague parétique s'étendre et l'accès se généraliser plus ou moins complètement. La marche peut ainsi provoquer la paralysie des membres inférieurs (paralysie des marcheurs). La traite des vaches provoque fréquemment chez le berger, après quelques minutes de travail, une parésie des membres supérieurs frappant surtout les extenseurs des doigts; pour peu que le malade continue encore quelques secondes son travail, le ptosis et la chute de la tête en avant apparaissent; puis les troubles parétiques s'étendent aux muscles du tronc et des membres inférieurs, et le berger roule à terre (paralysie des trayeurs, une des formes les plus fréquentes de la maladie).

3° La position du corps n'est pas non plus sans influence sur le déclenchement des crises, surtout l'inclinaison du tronc et de la tête en avant, sans doute par suite de la fatigue imposée aux muscles extenseurs.

Mais à côté de ces causes provocatrices les plus fréquentes, il faut faire une place à quelques autres, dont l'intérêt n'est pas moindre : la lecture, les émotions, en particulier la colère : c'est ainsi qu'une des malades de Gerlier, de caractère violent, voyait ses crises déclenchées par les discussions et les disputes qu'elle avait fréquemment avec son mari.

Dans l'intervalle des accès, le malade se sent parfaitement bien, d'ordinaire. Parfois, cependant, quand les accès sont très rapprochés, il peut persister dans leurs intervalles un état parétique léger au niveau des groupes musculaires habituellement frappés au cours de la crise.

Il n'y aurait jamais, en tout cas, au niveau des muscles atteints par l'accès parétique, de troubles notables des réactions électriques (Gerlier).

Le « vertige paralysant » se caractérise, d'autre part, par une évolution très particulière; c'est une maladie de la saison chaude. Les accès apparaissent au printemps; ils sont, au début, presque toujours partiels et surviennent à d'assez

longs intervalles, uniquement dans l'après-midi. Puis, avec l'été, leur fréquence quotidienne augmente; ils se produisent le matin comme l'après-midi, très nombreux, parfois même presque subintrants, obligeant le sujet à cesser toute occupation active et à se renfermer chez lui; à cette période de la maladie, ce sont surtout de grands accès, plus ou moins complètement généralisés; c'est seulement à la tombée de la nuit que survient une sédation très remarquable, et que le malade voit ses accès s'espacer ou même disparaître complètement pour quelques heures. Dès le début de l'automne, les accès se font plus rares et disparaissent bientôt de façon définitive; la maladie, en effet, ne récidive pas les années suivantes, dans la règle; elle a duré en tout quatre à six mois.

Gerlier a longuement insisté sur les circonstances étiologiques qui président au développement du « vertige paralysant ». La maladie frappe presque exclusivement les campagnards, plus particulièrement les bergers occupés à l'élevage des vaches laitières et vivant journellement à l'étable; elle survient sous formes de petites épidémies de ferme; l'origine stabulaire de la contamination ne paraît pas douteuse pour Gerlier, qui n'hésita pas, dès ses premières descriptions, à attribuer au « vertige paralysant », une nature infectieuse. Il pensait se trouver en présence d'une « névrose infectieuse de la motilité », tout en estimant impossible de préciser le siège exact du virus au niveau des centres nerveux, en particulier le point de départ, cortical ou polio-encéphalomyélitique, de la vague d'inhibition motrice caractéristique de l'accès; il considérait seulement que dans le déclenchement de ce dernier, un rôle important devait être attribué aux phénomènes vaso-moteurs.

Au cours de ces dernières années, la tendance générale a été de rattacher le « vertige paralysant » à l'encéphalite épidémique; en 1926, H. Verger rapporta trois cas de maladie de Cruchet avec accès parétiques transitoires, très voisins

de ceux que l'on observe dans le vertige paralysant; en 1932, Roch a publié la remarquable observation d'un ancien berger de la région genevoise, frappé à deux reprises, au cours des étés 1904 et 1908, d'une atteinte caractérisée de vertige paralysant, et qui présentait depuis plusieurs années lorsqu'il le vit, un état d'hypertonie diffuse parkinsonienne du type postencéphalitique.

Sans doute, serait-il inexact d'assimiler complètement l'accès de vertige paralysant à l'accès cataplectique de la maladie de Gélineau; les différences sont nombreuses entre les deux variétés d'accès; en particulier le mode le plus habituel de déclenchement des crises, dans le syndrome de Gerlier, amènerait beaucoup plus à rapprocher ce dernier de la myasthénie bulbo-spinale que de la cataplexie; mais la ressemblance n'en reste pas moins frappante, pour ne citer que ceux-là, entre les « types de l'homme endormi et du recueillement », et certaines formes de cataplexie localisée, entre la « paralysie du trayeur » et la grande crise cataplectique, dans lesquelles on voit la même « onde d'inhibition motrice » envahir rapidement, suivant une marche progressivement descendante, la totalité des muscles squelettiques; enfin, comme nous l'avons signalé plus haut, on peut retrouver à l'origine de quelques accès de « vertige paralysant » une secousse émotive analogue à celles qui déclenchent l'accès de cataplexie.

Nous ne prolongerons pas davantage cette discussion, dont l'intérêt pratique est d'ailleurs très médiocre, puisque la maladie de Gerlier a complètement disparu d'Europe depuis plus de trente ans; mais il nous a paru intéressant, pour terminer cette étude de la cataplexie, de tenter, avec le vertige paralysant, un rapprochement clinique que vient encore justifier la fréquence d'une étiologie commune encéphalitique des deux syndromes, et qui n'a pas paru cependant attirer jusqu'à ce jour l'attention des auteurs.

II. — *L'accès cataplectique du sommeil.*

(*Les paralysies du sommeil.*)

Nous désignerons, avec M. Levin, sous cette dernière appellation, un groupe d'accidents pathologiques caractérisés principalement par un état transitoire d'inhibition motrice survenant soit au moment du réveil, soit au moment de l'endormissement, et très voisins dans leur mécanisme physio-pathologique des accès cataplectiques diurnes que nous venons d'étudier.

L'existence de ces accidents fut jadis signalée par Weir-Mitchell, qui les décrivit sous le nom de « paralysies de la nuit ». Ce terme nous paraît à abandonner comme trop restrictif. Les « paralysies du sommeil » peuvent en effet accompagner le sommeil diurne comme le sommeil nocturne; elles peuvent, comme nous le verrons ultérieurement, accompagner le sommeil morbide narcoplectique comme le sommeil physiologique normal.

Il est intéressant de signaler à ce propos l'existence (Gudden) de faits opposés en quelque sorte aux paralysies du sommeil et caractérisés par la récupération prématurée, quelques instants avant la fin du sommeil, d'une certaine activité motrice alors que la conscience est encore totalement inhibée, ou tout au moins fortement obscurcie. De tels accidents rentrent manifestement encore dans le cadre des « sommeils localisés » de Pavlov.

A. — La cataplexie du réveil.

On désigne ainsi un ensemble d'accidents, en marge d'ailleurs de la physiologie normale, décrits en 1927 par Lhermitte, puis peu de temps après par K. Wilson, et par Rosenthal sous le nom de « wachanfälle ». M. Levin en a repris l'étude sous le terme de paralysies « post-dormitiales » ou « hypnopompiques ».

Voici sous quel aspect clinique ils se présentent : le matin, au moment du réveil, alors que l'obtusion nocturne de la

conscience se dissipe, que, psychiquement en un mot, le sujet s'éveille, il se sent avec terreur comme totalement paralysé; malgré ses efforts, il ne peut faire le plus petit mouvement; il voudrait crier, appeler à l'aide : aucun son ne sort de sa gorge; il ne peut pas même relever les paupières. Il éprouve simultanément un sentiment d'angoisse extrêmement pénible, accompagné souvent d'une sensation de chute dans le vide, de tourbillon, de bourdonnement, de vibration interne. Il croit parfois sa mort imminente; l'anxiété peut ainsi devenir extrême. Le corps tout entier, les membres, paraissent à certains sujets comme emprisonnés dans un étau.

Levin a signalé également au cours de la crise l'apparition de visions hypnagogiques. Le malade dont il rapporte l'observation présenta ainsi à plusieurs reprises, pendant ses accès de « paralysie », des visions hallucinatoires extrêmement précises, s'imposant à lui comme une réalité, au cours desquelles il apercevait d'ordinaire une ou plusieurs personnes de sa famille assises à ses côtés; parfois même, il entendait le bruit de leurs voix. Le malade de Penta se voyait entouré de serpents; celui de K. Wilson croyait entendre au cours de sa crise ses parents descendre l'escalier voisin.

Dans ces cas, la conscience ne semble pas entière; tout le temps que dure son accès, le malade accepte en effet comme réelles les hallucinations dont il est le jouet, et ne reconnaît son erreur qu'après le réveil complet.

Rosenthal a spécialemement insisté sur les formes atténuées où, à l'inhibition complète de la motilité, s'associe une récupération encore très incomplète de la conscience : le sujet ne ressent alors qu'assez confusément son état d'impuissance motrice; mais on conçoit immédiatement combien il est difficile de tracer une limite précise entre ces formes frustes de cataplexie du réveil et ces états physiologiques voisins, d'observation banale, où le réveil complet ne s'établit que de façon progressive, après une phase intermédiaire où

la conscience reste assoupie et où le moindre mouvement, sans paraître rigoureusement impossible, paraît cependant nécessiter du sujet un effort auquel il ne peut se résoudre.

Au cours de la crise, le malade accuse parfois de fausses sensations de déplacement des membres, alors qu'il reste cependant absolument immobile (Penta).

D'ordinaire, en effet, la paralysie est totale. Parfois, cependant, certains mouvements, toujours très limités, restent possibles. Le malade de M. Levin pouvait ainsi, au cours de certains de ses accès, relever les paupières et apercevoir distinctement les objets environnants.

La crise peut survenir à l'occasion du réveil normal, à l'heure habituelle, sans cause apparente. Mais elle peut aussi se produire au moment du réveil en sursaut qui suit un rêve terrifiant (K. Wilson). Penta accorde à cette dernière variété de crise une certaine individualité; il la décrit sous le nom de « cataplexie du sommeil »; l'inhibition motrice ici provoquée par le contenu terrifiant d'un songe, est ainsi très voisine, dans son mécanisme, de celle des accès cataplectiques diurnes émotionnels. On conçoit combien de tels accidents sont voisins des états d'impuissance motrice angoissante ressentie durant certains rêves, au cours desquels le sujet se sent incapable, malgré ses efforts, d'échapper par la fuite au danger qui le menace; or, il s'agit là de phénomènes d'observation courante, qui ne peuvent être tenus pour pathologiques. Entre les cas où la conscience est totalement lucide, et ceux où elle reste complètement assoupie et participe intimement au déroulement des tableaux oniriques, tous les intermédiaires doivent pouvoir s'observer. Yvonne Kyriaco-Roques insiste également sur la difficulté qu'il peut y avoir à distinguer de la cataplexie du réveil, ces états, de rencontre banale chez les sujets normaux, « s'accompagnant d'une conscience plus obscure, où le sujet cherche en vain à s'éveiller complètement pour échapper à l'anxiété causée par des cauchemars ». La distinction est cependant fondamentale, sous peine de la plus inextricable confusion.

La durée de la crise de cataplexie du réveil est presque toujours très courte : vingt, trente secondes, une minute tout au plus; dès que le malade parvient, après une lutte intérieure longtemps infructueuse, à déplacer tant soit peu un membre, à ouvrir les yeux, il récupère immédiatement son activité motrice; « le charme est rompu » (K. Wilson). Parfois, cependant, la crise peut se prolonger beaucoup plus longtemps, jusqu'à quinze minutes (K. Wilson). Dans la majorité des cas, la paralysie se dissipe d'un seul coup; l'activité motrice est récupérée simultanément au niveau de tous les muscles du corps. Plus rarement, c'est par étapes successives que la motilité revient : le malade de Brock pouvait ainsi, successivement, et à plusieurs secondes d'intervalle, remuer les mains, puis les pieds, puis la tête, et finalement se dressait sur son lit; un malade de Penta présentait des phénomènes analogues.

Comme M. Levin l'a signalé le premier, si l'on vient à secouer légèrement le patient au cours de son attaque, parfois même simplement à le toucher du doigt, l'inhibition motrice peut se dissiper brusquement. La chose est toutefois loin d'être constante. Ce dernier auteur insiste longuement sur l'activité « désinhibitrice » très inégale des différents stimuli excitants que l'on peut faire agir sur le patient au cours de sa crise de paralysie du sommeil. Les stimuli auditifs sont peu actifs; de même, les stimuli douloureux; le plus souvent, c'est le simple contact qui est électivement efficace; une attitude passive brusquement imprimée à un segment du corps met souvent aussi fin à l'inhibition motrice du sujet : dans un cas de Rosenthal, la crise cessait dès qu'on faisait asseoir le malade.

Les mêmes remarques sont d'ailleurs rigoureusement applicables à certains cas de cataplexie diurne et aux états que nous étudierons dans un instant sous le nom de « cataplexie de l'endormissement » ou de « paralysie prédormitive ».

Si, après s'être complètement réveillé au sortir de la crise,

le patient se rendort, une nouvelle crise peut se produire dans la même matinée : on a pu ainsi en voir survenir jusqu'à trois et quatre à quelque instants d'intervalle. D'autres fois, elles se succèdent avec des interruptions très courtes. véritablement subintrantes, sans que le sujet se rendorme entre elles; il peut en compter ainsi trois ou quatre jusqu'au réveil complet.

Ces crises cataplectiques surviennent sans aucun rythme, à des intervalles très variables, tantôt de quelques jours seulement, tantôt de plusieurs mois.

Lorsqu'elles se produisent depuis déjà un certain temps, il en résulte un certain état d'anxiété surtout marqué le soir au coucher, le sujet redoutant l'apparition possible de sa crise le lendemain matin; cette anxiété vespérale n'est d'ailleurs pas sans favoriser nettement l'apparition ultérieure de la crise.

Il s'agirait toujours de sujets jeunes, présentant les caractères de la constitution émotive, souvent même des manifestations plus ou moins riches de la série névropathique (Lhermitte et Y. Dupont); cette opinion n'est d'ailleurs pas partagée par tous les auteurs, et Penta, entre autres, note l'absence de troubles de l'émotivité chez la plupart de ses malades.

La cataplexie du réveil se présenterait, dans la règle, isolée, chez des individus par ailleurs bien portants, ne présentant ni accès narcoleptiques, ni accès cataplectiques diurnes (Lhermitte); on sait d'ailleurs que nombre d'auteurs se refusent de faire de la cataplexie du réveil un phénomène réellement pathologique et la situent en marge de la physiologie normale (K. Wilson).

On ne peut guère interpréter la cataplexie du réveil que comme une véritable dissociation entre le « réveil psychique » et le « réveil somatique », suivant la théorie défendue par Braïlowsky de la dualité du sommeil physiologique; c'est de cet « asynchronisme d'arrêt » entre sommeil corporel qui persiste encore et sommeil psychique qui a pris fin, que naît

l'inhibition angoissante (Lhermitte). Certains auteurs, avec Penta, considèrent d'ailleurs cette interprétation pathogénique des faits comme beaucoup trop schématique et simpliste.

B. — La cataplexie de l'endormissement.

Parfois aussi, plus rarement, on peut oberver un phénomène analogue à la cataplexie du réveil, mais se produisant le soir, peu après le coucher, au moment de l'endormissement. Ce sont ces états que M. Levin a décrits sous le nom de paralysies « prédormitiales » ou « hypnagogiques ».

Alors que le « sommeil psychique » n'a pas encore complètement envahi la conscience, le « sommeil somatique » s'établit, et le malade ressent, avec la même angoisse que dans la cataplexie du réveil, la même impression de paralysie avec impossibilité du moindre mouvement; il finit d'ordinaire après quelques secondes de lutte anxieuse par se réveiller complètement et récupérer sa motilité; parfois, d'ailleurs, la crise se reproduit, identique, dès que le sujet se rendort. Plusieurs crises peuvent même ainsi se succéder, subintrantes, à de courts intervalles. L'anxiété persiste parfois après la crise et maintient longtemps éveillé le malade, qui n'ose plus se rendormir par peur de voir la crise se reproduire.

Plus rarement, au cours de l'accès, l'angoisse est faible, émoussée ou même nulle; le sujet ne réagit pas, quoique parfaitement conscient de son état d'impuissance motrice, et le sommeil complet ne tarde pas à survenir.

Pendant l'accès de paralysie prédormitiale, des hallucinations hypnagogiques peuvent aussi se produire, plus fréquemment même pour certains que dans la cataplexie du réveil.

Pendant la durée de la crise, il n'est pas rare que le rythme respiratoire soit troublé : la respiration devient plus

ample, suspirieuse, et l'état du patient peut ainsi s'extérioriser et être reconnu de l'entourage (Rosenthal). Parfois, cette paralysie « prédormitiale » reste partielle : elle se limite par exemple aux membres inférieurs, ou bien encore, le patient, incapable de remuer, peut prononcer quelques paroles, lancer par exemple un appel (M. Levin). C'est, en 1928, K. Wilson, puis Lhermitte, qui ont les premiers attiré l'attention sur ces faits. Mais, à vrai dire, ils restèrent dans l'ombre jusqu'aux travaux tout récents de Rosenthal (1932) et de Max Levin (1933). Dans le cas rapporté par ce dernier auteur, s'associaient d'ailleurs, comme il est assez fréquent, des accès de paralysie « prédormitiale » et des accès de paralysie « postdormitiale »; tandis que les premiers étaient toujours de courte durée et souvent frustes, les seconds étaient bien caractérisés et se prolongeaient plusieurs minutes. Le patient présentait d'autre part des accès diurnes de cataplexie typique à l'occasion du rire, sans hypersomnie. Dans le cas de Devic, Morin et Poisson, les paralysies de l'endormissement accompagnaient un syndrome diurne caractérisé de narcolepsie-cataplexie.

Penta pense, et, nous semble-t-il, à juste titre, que l'on décrit souvent sous le nom de cataplexie de l'endormissement des accès de paralysie dormitiale survenant en réalité au cours des premiers instants du sommeil qu'ils interrompent brutalement; de tels accès doivent en réalité être rangés dans le groupe des cataplexies du réveil, qui comprendrait ainsi trois variétés principales suivant que le « réveil cataplectique » se produit peu après l'endormissement, dans le courant du plein sommeil, et provoqué d'ordinaire alors par un rêve terrifiant, ou le matin, à l'heure accoutumée du réveil.

La « cataplexie de l'endormissement » reste donc en définitive une manifestation rare. Sa signification physio-pathologique est d'ailleurs très voisine de celle de la cataplexie du réveil; c'est la même dissociation, le même « asynchro-

nisme » d'apparition cette fois, entre les deux éléments psychique et somatique du sommeil normal (Lhermitte).

Le diagnostic de ces variétés si particulières d'accès cataplectique est le plus souvent très aisé; il n'est vraiment aucune affection qui risque d'être confondue avec elles. Wenderowic, et, après lui, K. Wilson, ont cependant signalé la possibilité d'une confusion entre ces états et la paraplégie périodique ou myoplégie paroxystique, affection rarissime décrite successivement par Westphal, Oppenheim et Goldflam.

Dans cette maladie, l'apparition de l'accès paralytique est nocturne, mais précédée toujours par un malaise général, des sensations de refroidissement des membres; puis, la paralysie s'installe, frappant le tronc et les quatre membres, épargnant le territoire des nerfs crâniens moteurs, flasque, avec hypotonie extrême, abolition de tous les réflexes tendineux et cutanés. L'excitabilité mécanique et électrique des muscles disparaît totalement. La sensibilité reste toujours intacte; il existe le plus souvent de discrètes perturbations neuro-végétatives. La durée de la crise est de plusieurs heures. Les éléments de diagnostic, on le voit, sont multiples, et la confusion paraît vraiment difficile. Le mécanisme de la crise qui paraît frapper, autant et plus le système musculaire strié que le système nerveux, comme le traduit l'excitabilité mécanique et électrique des muscles, est en effet tout différent.

Nous rappellerons pour terminer qu'il ne faudrait nullement, suivant quelques auteurs, compter, pour porter le diagnostic de « cataplexie du réveil » ou de « l'endormissement », sur la coexistence d'accès narcoleptiques ou cataplectiques diurnes; loin d'être la règle, cette coïncidence constituerait en effet l'exception. Telle est du moins l'opinion d'Yvonne Kyriaco-Roques.

En réalité, à la lumière des travaux les plus récents, l'apparition de paralysies du sommeil chez des sujets atteints de narcolepsie-cataplexie, est loin d'être rare. Levin, en

1933, les relève dans 8 p. 100 des cas. Thièle et Bernhardt, dans 16 p. 100 des cas. Le plus souvent, le syndrome de Gélineau est au complet; plus rarement, il est dissocié, le malade présentant seulement dans la période diurne soit des accès de sommeil narcoleptique, soit, exceptionnellement, des accès d'inhibition tonique isolés.

CHAPITRE III

FORMES CLINIQUES DE LA NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

1. — *Formes complètes avec accès narcoleptiques et accès cataplectiques associés.*

Le plus souvent, ainsi que nous l'avons laissé entendre, les accès narcoleptiques et les accès cataplectiques s'associent chez les mêmes malades; Gélineau, déjà, dans son mémoire fondamental, insistait sur la fréquence de cette association; tous les neurologistes contemporains n'ont pu que confirmer l'assertion de Gélineau.

Dans les deux variétés de crise, c'est toujours, en effet, le même phénomène d'inhibition qui entre en jeu : « inhibition plus ou moins complète à la fois des fonctions supérieures et de la motricité dans la narcolepsie (comme dans le sommeil normal), inhibition plus restreinte et limitée aux fonctions motrices dans la cataplexie) (Lhermitte et Y. Dupont). On conçoit donc sans peine que, chez le même sujet, suivant la qualité du facteur d'inhibition, c'est tantôt la crise narcoleptique, tantôt la crise cataplectique, qui se produira.

Non seulement l'accès cataplectique alterne alors avec la crise de narcolepsie, mais il peut aussi, chez certains malades, se continuer insensiblement par elle; c'est ainsi que le malade de Matzdorff n'était souvent envahi par le sommeil qu'après être resté à terre plusieurs secondes dans l'impossibilité de faire le moindre mouvement, mais avec toute sa conscience.

Chez un malade de Brock, à l'inverse, l'état cataplectique faisait suite dans certains cas à la crise de sommeil. Lorsque le malade se réveillait de son accès narcoleptique, il restait plusieurs secondes, parfois même plusieurs minutes, sans pouvoir faire le moindre mouvement, totalement anéanti. Il est à noter, d'ailleurs, que le malade ne présentait jamais de phénomènes analogues lors du réveil qui suivait le sommeil nocturne normal; il s'agissait donc, chez lui, d'une forme très particulière de paralysie dormitiale, qui ne succédait jamais qu'au sommeil narcoleptique.

On se trouve parfois aussi en présence d'une forme de transition, d'un cas intermédiaire entre sommeil narcoleptique et cataplexie, impossible à classer nettement, dans lequel un fléchissement plus ou moins complet du tonus statique s'accompagne d'un état d'obscurcissement de la conscience intermédiaire entre la veille et le sommeil, au cours duquel, en particulier, les perceptions sensorielles, sans être tout à fait abolies, deviennent confuses et indistinctes (Lhermitte). Cette dernière forme d'accès n'est pas rare chez les malades qui présentent ordinairement alternées et parfois même associées, suivant les modalités cliniques que nous avons décrites plus haut, crises de narcolepsie et crises cataplectiques.

Adie a insisté longuement, l'un des premiers, sur la fréquence de ces formes de passage entre les deux types extrêmes d'accès, c'est-à-dire, d'une part le sommeil paroxystique sans cause immédiate, d'autre part l'inhibition tonique à l'émotion. Il classe ainsi dans cette catégorie intermédiaire :

1° Les attaques cataplectiques sans cause émotionnelle, les attaques cataplectiques avec obnubilation légère de la conscience, les attaques cataplectiques aboutissant au sommeil; et, à propos de ces dernières, il insiste sur la fréquence avec laquelle, chez certains malades, la crise narcoleptique est précédée d'une sensation bien spéciale d'épuisement musculaire complet (qui peut même parfois constituer tout

l'accès), qu'il croit pouvoir assimiler à une attaque cataplectique fruste;

2° Les attaques narcoleptiques émotionnelles; les attaques narcoleptiques avec conservation partielle de la conscience.

Adie conclut enfin que, dans toutes ces formes, typiques ou atypiques, du paroxysme narcoleptique, c'est bien toujours le même processus inhibiteur qui intervient, variable seulement dans son extension, son mode de progression et son point de départ.

K. Wilson insiste aussi longuement sur ces « formes de transition » entre les accès typiques de sommeil paroxystique et les grandes crises cataplectiques. Il en distingue quatre variétés principales : les accès narcoleptiques consécutifs à une excitation émotionnelle; les crises cataplectiques apparaissant en dehors de toute émotion, soit sans cause apparente, soit sous l'influence des circonstances qui favorisent plutôt d'ordinaire l'endormissement (Somer, Goldflam); les crises cataplectiques se transformant plus ou moins rapidement en accès de sommeil narcoleptique complet; les crises cataplectiques enfin se déclenchant alors que le sujet lutte contre un accès de sommeil qu'il sent venir (et qu'il a été le premier à signaler).

Toutes ces formes atypiques témoigneraient aussi pour Wilson de l'existence certaine d'une parenté pathogénique étroite entre sommeil narcoleptique et cataplexie.

Récemment Max Levin a encore longuement rappelé la fréquence avec laquelle, dans la maladie de Gélineau, le processus inhibiteur, renonçant à une atteinte constamment globale du cortex, envahit séparément, soit le substratum de la motilité, soit le substratum de la conscience : dans le premier cas, le malade est conscient, mais totalement immobilisé : c'est l'accès de cataplexie; dans le second cas, le malade est endormi au sens psychique du mot, mais reste debout ou assis, souvent même s'agite et accomplit automatiquement des actes moteurs, parfois très complexes; c'est ce que l'on peut appeler, avec Penta, *l'onirisme narcoleptique*

actif; on se rappelle que, dans notre étude clinique de l'accès narcoleptique, nous avions déjà signalé ce deuxième ordre de faits, et rappelé à leur propos qu'on pouvait les considérer comme la traduction d'une dissociation entre les deux éléments, psychique et somatique, du sommeil complet et les opposer en quelque sorte aux accès cataplectiques qui réalisent une dissociation diamétralement opposée.

Si l'identité de nature entre l'inhibition cataplectique et l'inhibition tonique qui accompagne le sommeil narcoleptique (et également le sommeil normal) est admise par la majorité des auteurs, quelques autres, avec van Bogaert en particulier, se sont tout récemment demandé s'il s'agissait bien dans les deux cas du même processus d'inhibition, et si la cataplexie était vraiment un « élément isolé », un « équivalent mineur » de la narcoplexie, la traduction d'une « dissociation de la fonction hypnique » où contrasterait la conservation de la conscience avec la dissolution du tonus statique et la perte de l'activité motrice volontaire.

Quand on analyse les accidents de près, on constate qu'il y a en effet de notables différences entre les deux phénomènes; dans l'accès cataplectique, l'inhibition motrice et tonique est plus intense, d'installation plus brusque, ne cède pas surtout aux sollicitations extérieures, est irréversible en un mot; son assimilation complète à celle qui accompagne la crise narcoleptique ne serait donc pas, pour van Bogaert, complètement justifiée.

De même, Curshmann considère la cataplexie ou « hypotonie affective » comme l'extension exagérée d'un phénomène normal d'observation courante, et n'ayant rien de commun, au point de vue physio-pathologique, avec les accès de sommeil paroxystique de la narcolepsie; une telle opinion nous paraît actuellement bien difficilement défendable.

*
* *

II. — *Formes dissociées.*

A côté de ce premier groupe de malades, chez lesquels on voit ainsi alterner et même s'associer en un riche tableau séméiologique les crises de sommeil paroxystique et les accès d'inhibition tonique posturale, il faut faire la place à un deuxième groupe de malades chez lesquels apparaît isolément soit l'un, soit l'autre de ces deux types d'accidents.

A. — Formes dissociées avec accès narcoleptiques isolés.

Chez certains sujets apparaissent uniquement des crises narcoleptiques, sans que l'interrogatoire le plus minutieux vienne révéler l'existence, à l'occasion des émotions, du rire en particulier, du moindre phénomène de dissolution tonique simple, même fruste et partielle.

Une telle éventualité n'est pas très rare; dans une statistique de 24 cas de maladie de Gélineau, Redlich note l'association des crises de sommeil 18 fois avec des accès cataplectiques francs, 3 fois avec des accès cataplectiques plus ou moins frustes; dans les 3 derniers cas, les crises de sommeil évoluaient isolément, en dehors de toute perte effective paroxystique du tonus (Tonusverlust).

Ici, se pose un problème d'ordre nosographique très important. Certains auteurs de langue anglaise, Adie et Max Levin en particulier, refusent de ranger dans le cadre de ce qu'ils appellent la « narcolepsie vraie », ou « maladie de Gélineau » tous les cas d'hypersomnie paroxystique qui ne s'accompagnent pas de cataplexie; l'existence des accès cataplectiques aux côtés des crises de sommeil serait indispensable pour porter ce diagnostic; à ces cas d'hypersomnie paroxystique simple, ils donnent la dénomination de « somnolence morbide », et les considèrent comme de fausses narcolepsies. La

distinction qu'ils établissent ainsi, d'après les données de la seule clinique, entre la « maladie de Gélineau » et le groupe des « pseudo-narcolepsies » correspond, d'ailleurs, pour eux, à une différence plus profonde d'ordre étiologique et pathogénique. La narcolepsie vraie, la maladie de Gélineau, constituerait en effet pour eux une véritable entité nosologique, avec une étiologie, un mécanisme physiopathologique, un tableau clinique, toujours identiques et très particuliers. Maladie « essentielle », ne reposant sur aucun substratum organique, elle correspondrait vraisemblablement à des troubles purement fonctionnels du système nerveux encéphalique, de la corticalité cérébrale en particulier.

Les fausses narcolepsies, au contraire, ou « somnolences morbides simples », variées dans leur étiologie comme dans leur expression clinique, auraient toujours une origine organique manifeste, mésodiencéphalique dans le plus grand nombre des cas.

Adie doit bien admettre toutefois l'existence de narcolepsies vraies avec accès cataplectiques de nature encéphalitique; il les fait rentrer dans un cadre commun avec les narcolepsies essentielles, assimilant leur mécanisme intime à celui de ces dernières.

Dans leur récente monographie, Thiele et Bernhardt se rattachent à la conception de Levin, exigeant, comme ce dernier, pour qu'on puisse parler de narcolepsie véritable, l'association constante aux accès de sommeil des pertes paroxystiques du tonus musculaire.

En conclusion, on le voit, tous ces auteurs, uniquement d'après l'existence ou l'absence d'accès cataplectiques associés, classent les états d'hypersomnie paroxystique en deux grands groupes de nature, suivant eux, profondément différente; l'existence d'accès cataplectiques étant par ailleurs un garant certain de la nature purement fonctionnelle du syndrome, leur absence, par contre, devant faire redouter son origine organique.

Le plus grand nombre des neurologistes se refusent à partager cette conception; d'après Redlich, K. Wilson, Lhermitte, les accès cataplectiques, si fréquents soient-ils, restent malgré tout un phénomène contingent, pouvant parfaitement faire défaut au cours des narcolepsies les plus authentiques. Leur présence ou leur absence ne peut vraiment pas être à la base d'une classification rationnelle des états d'hypersomnie paroxystique, qui présentent, d'ailleurs, dans l'un comme dans l'autre cas, un même aspect clinique et relèvent très vraisemblablement d'un mécanisme physiopathologique identique. Narcolepsie-cataplexie et narcolepsie pure doivent donc être, non plus séparées, mais étroitement réunies dans un cadre nosographique suffisamment compréhensif. Il semble bien, d'ailleurs, que de nombreux cas de narcolepsie pure se présentent cliniquement comme une affection primitive, idiopathique; que, d'autre part, si les états de narcolepsie-cataplexie paraissent le plus souvent essentiels, purs de toute lésion organique en foyer des centres nerveux, parfois aussi, on puisse les voir apparaître à la suite du développement de certaines lésions néoplasiques, traumatiques ou inflammatoires de la base du cerveau. La chose est d'ailleurs rare, il faut en convenir, et si la présence d'accès d'inhibition tonique ne signe pas absolument la nature primitive et fonctionnelle du syndrome narcoleptique dont ils font partie, il n'en est pas moins vrai que c'est cette éventualité qui devra être considérée comme de loin la plus probable.

B. — Formes dissociées avec accès cataplectiques isolés.

L'existence d'accès cataplectiques isolés se produisant en l'absence de tout phénomène hypersomnique est vraiment exceptionnelle. En 1928, K. Wilson repoussait absolument une telle éventualité, dont la littérature, à ses yeux, n'offrait aucune observation probante, et insistait longuement sur le

contraste entre une telle carence et la fréquence relative opposée des cas de narcolepsie pure, sans cataplexie. Tous les cas de cataplexie cités par M. Levin, dans son mémoire de 1929, étaient des formes associées, avec accès hypersomniques.

Depuis lors, on a publié quelques cas indubitables de cataplexie isolée, pure : tels sont les cas de Villaverde, de Nesbitt, de Munzer; un cas tout récent de K. Wilson; un cas cité par Poisson dans sa thèse; un cas de Rothfeed, postencéphalitique; un cas de Scharfetter et Seeger. Mais ils restent malgré tout des plus rares.

A côté de ces formes monosymptomatiques vraies dans lesquelles un seul type de paroxysme narcoleptique, crises de sommeil ou accès d'inhibition tonique suivant les cas, persiste isolément durant toute l'évolution de la maladie, l'on a plus souvent affaire à des formes qui ne seront ainsi monosymptomatiques que pour un temps; pendant quelques mois, plus souvent une ou deux années, la maladie peut n'être représentée en effet que par une seule des deux séries de crises, mais finalement le syndrome se complète et l'association caractéristique apparaît. C'est d'ordinaire les crises narcoleptiques qui sont les premières en date, mais ce peut être plus rarement les accès cataplectiques qui débutent; chez un malade de Poisson, on les voit ainsi précéder de trois mois l'apparition des phénomènes hypersomniques; leur précession peut, d'ailleurs, être beaucoup plus longue (un an et plus).

En conclusion, nous estimons que, sous le vocable de syndrome narcoleptique ou syndrome de Gélineau, il faut comprendre côte à côte :

a) les cas où s'associent accès narcoleptiques et accès cataplectiques : ce sont les plus fréquents;

b) les cas où les accès narcoleptiques existent seuls, et qui sont encore d'observation assez courante;

c) les cas où on observe uniquement des accès cataplectiques; ils sont vraiment exceptionnels.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS CLINIQUES

Ainsi que nous l'avons déjà indiqué plus haut, nous consacrerons ce chapitre à l'exposé et à l'analyse clinique des dix observations inédites de syndrome narcoleptique que nous avons pu recueillir récemment.

Six des malades (obs. I, II, III, VII, VIII, IX) ont été hospitalisés, et pour la plupart revus à plusieurs reprises dans le service de clinique neuro-psychiatrique de M. le Professeur J. Abadie.

Nous devons à l'obligeance de M. le Professeur agrégé P. Delmas-Marsalet d'avoir pu examiner trois autres malades et joindre leurs observations à notre travail (obs. IV, V, VI).

M. le Professeur Dupérié a bien voulu enfin nous autoriser à recueillir et à publier ici l'observation d'une malade de son service de clinique médicale (obs. X).

Observation I.

(N° 1382 du registre de la Clinique des maladies nerveuses et mentales.)

G... (Jules), 38 ans, manœuvre (terrassier).

Le malade entre dans le service en novembre 1927 parce que, depuis plusieurs années, il présente des accès de sommeil au cours de la journée, pendant son travail, accès qui vont en augmentant de fréquence depuis deux mois environ.

Antécédents héréditaires. — Son père est âgé de 65 ans et bien portant. Sa mère est décédée à 41 ans, à la suite d'une rupture de grossesse tubaire.

Antécédents collatéraux. — Il a eu neuf frères : deux ont été tués à la guerre, trois sont bien portants, trois sont nés prématurément et morts peu après la naissance, le dernier est mort à neuf mois, de méningite; il a une sœur bien portante actuellement.

Antécédents personnels. — Il a eu les oreillons dans son enfance, la rougeole pendant son service militaire. Pendant la guerre, à la suite d'une intervention chirurgicale pour fracture comminutive du maxillaire inférieur, il a eu une congestion pulmonaire et un érysipèle de la face qui a guéri sans complications.

On recherche avec soin dans les antécédents du malade tout symptôme pouvant faire penser à une atteinte, même légère, d'encéphalite; cette enquête est absolument négative : pas de troubles oculaires, pas de diplopie en particulier; pas de tendance au sommeil, au moment des grandes pandémies de 1919-1921.

Jusqu'à 12 ans, le malade a fréquenté l'école communale et paraît avoir eu une activité scolaire normale.

Il travaille ensuite quelques années comme garçon de ferme, puis devient terrassier.

En 1912, il part faire son service militaire. Dès la déclaration de guerre, il part pour le front.

Il est blessé une première fois en mai 1915 par un éclat d'obus à l'épaule gauche; une deuxième fois, en avril 1917, toujours par éclat d'obus, au maxillaire inférieur du côté gauche, et réformé définitivement l'année suivante.

Histoire de la maladie. — Jusqu'en 1922, le malade, qui a repris son travail de terrassier, se trouve en parfaite santé.

Le 2 janvier 1922, au déjeuner de midi, il ressent tout à coup un besoin irrésistible de sommeil, « comme un coup de masse », dit-il, avec sensation de fatigue, tombe littéralement le nez dans son assiette et s'endort. L'inconscience est totale; le sujet n'a gardé aucun souvenir de ce qui se passait autour de lui à ce moment. La crise de sommeil se prolonge environ trente minutes.

Il a dormi ainsi malgré tous les efforts de ses camarades pour le réveiller : cris, appels, tapes sur le dos, etc.

Au bout de ces trente minutes, le sujet se réveille, ne pouvant préciser s'il l'a fait de lui-même ou en réponse à une excitation extérieure particulièrement énergique; il reprend alors son repas, comme si rien ne s'était passé, sans ressentir de fatigue spéciale.

Les accès de sommeil ne tardent pas d'ailleurs à se reproduire, et avec une fréquence de plus en plus grande.

Dès la première année de sa maladie (1922), ces accès de sommeil étaient très fréquents, survenant tous les deux jours, tous les jours, et même plusieurs fois par jour. Les accès survenaient soit l'après-midi, soit surtout le matin, tantôt dès le début du travail, tantôt en plein travail, parfois même pendant la marche, et, dans ce cas, l'accès ne s'installait qu'après des prodromes : lourdeur de tête, chute incoercible des paupières, obscurcissement de la vue..., qui permettaient au malade de s'asseoir ou de s'étendre pour dormir à son aise. Pendant son travail, il arrivait assez souvent à surmonter son besoin de sommeil : pour ce faire, tantôt, il redoublait d'attention et d'efforts, prenant alors la pioche ou la pelle et travaillant comme ceux des ouvriers dont il est le contremaître, tantôt il se déplaçait rapidement, marchant de long en large, faisant les cent pas; sitôt qu'il s'arrêtait dans son travail ou dans sa marche, l'accès apparaissait et il s'endormait immédiatement. Au moment des repas, il luttait beaucoup plus difficilement contre le besoin impérieux de sommeil et succombait presque toujours.

Depuis 1922, les accès ont ainsi toujours persisté, avec le même type clinique; il semble, cependant, que, dans ces derniers mois, leur fréquence ait encore augmenté; ils reviennent, à l'heure actuelle, régulièrement plusieurs fois par jour, au nombre de trois à quatre en moyenne. Leur durée a toujours été très variable, de dix minutes à deux heures au maximum; de même, leurs moments d'apparition dans la journée.

Même si la nuit a été bonne, le sommeil nocturne particulièrement prolongé, les accès se produisent quand même; le dimanche matin, il dort plus longtemps, ne se lève que vers neuf heures,

et cependant est fréquemment pris d'un accès de sommeil après le petit déjeuner; cet accès est même, d'ordinaire, très long (deux à trois heures).

Devant la persistance de ces accès de sommeil qui interrompent son travail plusieurs fois par jour et auxquels il résiste actuellement moins bien, il se décide, le 30 novembre 1927, à venir à la consultation de la clinique neuro-psychiatrique. Depuis cinq ans que les accès ont apparu, le sujet se sent, dans leurs intervalles, parfaitement bien et n'accuse aucune fatigue, même légère. Jamais il n'a eu de maux de tête, de troubles de la vue ou de l'ouïe. Son état général est resté bon. Son poids a même notablement augmenté, fait à retenir : 81 kilos, il y a cinq ans, 84 actuellement.

Pendant les premières semaines du séjour à l'hôpital, aucune modification sensible ne survient dans l'état du malade. Les accès se reproduisent avec le même rythme irrégulier, à l'occasion des mêmes circonstances favorisantes, telles que le repas, la position assise devant une table, le décubitus dorsal, surtout la lecture; il suffit au malade de commencer à lire le journal ou de s'étendre sur son lit pour être pris, au bout de quelques secondes, du besoin irrésistible de dormir; il a tout juste le temps de lire le titre de l'article et cinq à six lignes de texte, même si celui-ci l'intéresse. Lorsqu'il joue aux cartes, si son attention est suffisamment retenue par la partie, l'accès de sommeil est retardé, mais il n'est jamais évité, comme la chose se produit souvent au cours du travail manuel. Depuis le début de son hospitalisation, le malade a présenté ainsi un ou plusieurs accès quotidiens, jusqu'à quatre, tous sensiblement identiques.

La durée de ces accès, nous l'avons vu, est très inégale; cependant, les accès ont actuellement tendance à se prolonger davantage : ils durent couramment jusqu'à trois heures, si on n'éveille pas le malade. Celui-ci s'éveille ensuite spontanément et reprend aussitôt ses occupations. Ni le bruit, ni l'appel de son nom, ne le tirent de son sommeil : il est nécessaire, pour interrompre ce dernier, de le secouer violemment par le bras.

Lorsque le sujet s'endort assis sur une chaise, devant une table,

il est souvent réveillé par le choc de sa tête, qui, peu à peu, s'incline en avant, puis finalement tombe et heurte violemment la table.

Le sommeil nocturne est fréquemment agité. A plusieurs reprises, au cours du sommeil, le malade, sans cesser de dormir, s'assied sur son lit assez brusquement et reste ainsi, le dos courbé, la tête penchée en avant, ballottant à droite et à gauche. Elle heurte ainsi la cloison, parfois assez fortement pour réveiller le malade, qui reprend la position étendue et se rendort aussitôt. Jusqu'au matin, le même phénomène peut se répéter jusqu'à cinq à dix fois.

Le matin, au réveil, le malade éprouve, chaque jour, depuis le début des accès, et surtout depuis six mois, une sensation de fatigue générale diffuse, pas très intense; il « ne se sent pas en train ». Cette sensation se dissipe peu à peu, d'autant plus vite qu'il déploie plus d'activité à sa toilette.

Pendant le sommeil nocturne, le sujet rêve activement et prononce des paroles plus ou moins distinctes. Il s'agit le plus habituellement de rêves à type professionnel; le malade s'agite dans son lit, étend parfois une main dans le vide, mais ne se lève pas.

Souvent aussi, il s'agit, dans ces rêves, de faits de guerre, de combats; le malade crie, appelle, saute alors parfois au bas de son lit.

Il ne se souvient pas d'avoir jamais rêvé au cours de ses accès de sommeil diurne.

Dans le courant de ces dix dernières années, le malade a fait des excès éthyliques manifestes, buvant quotidiennement 3 à 4 litres de vin.

On a pu observer, dans le service, le malade au cours d'un de ses accès de sommeil survenu dans l'après-midi, à l'occasion du décubitus. Il existe un ronflement très sonore; d'autre part, le rythme respiratoire est profondément modifié : la respiration est périodique. Chaque période comprend d'abord 3 à 4 mouvements respiratoires amples et profonds, puis une deuxième phase de mouvement respiratoires d'amplitude progressivement décrois-

sante, au nombre de six à sept; le dernier est à peine perceptible; aussitôt après, sans pause apnéique et sans progression aucune, une grande inspiration ample et profonde ouvrant la période suivante apparaît. Le pouls est ralenti, à peine 60 pulsations par minute; il est, d'autre part, dicrote tout le temps de l'accès de sommeil.

Examen du malade. — Il s'agit d'un homme de taille moyenne (1 m. 67), de fort embonpoint (84 kilos). Teint fortement coloré, aspect joufflu, pléthorique, du visage.

Examen du système nerveux. — Le malade est porteur d'une asymétrie faciale très accusée due à sa blessure de guerre qui a laissé une cicatrice rétractile étendue sur 10 centimètres en travers de l'hémiface gauche.

Par ailleurs, il n'y a rien à signaler au niveau des différentes paires crâniennes; en particulier, les pupilles sont égales et réagissent bien tant à la lumière qu'à l'accommodation; l'acuité visuelle est normale pour les deux yeux.

Il n'y a pas de lésion du fond d'œil.

Pas de modifications notables du champ visuel.

L'acuité auditive est normale. L'examen vestibulaire montre une excitabilité normale des deux labyrinthes.

C'est à une obstruction nasale très marquée, avec un cavum trop étroit, qu'est dû le ronflement sonore présenté par le malade tant au cours de son sommeil nocturne normal que de ses accès narcoleptiques.

L'examen neurologique systématique ne révèle aucun symptôme digne d'être retenu en dehors d'une hyperréflectivité tendineuse diffuse légère. Pas de troubles génitaux.

Appareil circulatoire. — Pouls régulier, à 64 pulsations par minute.

Artères périphériques souples.

Cœur de volume normal, bruits normaux à l'auscultation.

Tension artérielle : Mx, 16; Mn, 10.

Appareil digestif. — Gros appétit. Aucun trouble digestif.

Le foie n'est ni gros ni douloureux.

Appareil urinaire. — Il existe une polyurie notable. Le malade urine régulièrement de 2 à 3 litres par jour.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Le fonctionnement rénal est parfaitement normal : l'urée sanguine est de 0 g. 30 par litre; la costante d'Ambard = 0,07; l'épreuve de la phénolsulfophtaléïne donne une élimination de 54 p. 100.

Il n'y a pas de signes endocriniens nets, en dehors peut-être de l'obésité notable et en partie récente que nous avons déjà signalée : les sourcils sont peu fournis, de même les poils pubiens et axillaires. Le reste du corps porte des poils en quantité normale.

Aucune déformation acromégaloïde.

Les testicules sont de volume normal.

La peau ne présente aucune infiltration.

Les autres examens pratiqués ne montrent rien d'anormal.

Il y a :

4.680.000 hématies;

6.400 leucocytes, avec :

76 p. 100 de polys neutro;

3 p. 100 d'éosinophiles;

21 p. 100 de mononucléaires.

Le liquide céphalo-rachidien est de composition normale tant au point de vue cytologique que chimique.

Comme dans le sang, le Bordet-Wassermann y est négatif.

La glycémie est plutôt faible : 0 g. 85 p. 1.000.

Légère hypercholestérolémie, 2 g. 05 p. 1.000.

Il n'y a aucune instabilité thermique.

N. B. — A six ou sept reprises, dans les mois qui ont immédiatement précédé son entrée à l'hôpital, le malade a présenté le soir, quelques minutes après le coucher, au moment de l'endormissement, des « crises de paralysie » qui l'ont vivement impressionné et sur lesquelles il attire longuement l'attention.

La crise est immédiatement précédée d'une sensation de « cha-

touillement » très spéciale; puis, brusquement, le malade se sent complètement paralysé, incapable du moindre mouvement, du moindre appel. Il éprouve simultanément une sensation de contracture générale, de raideur des membres, qui sont comme tirés fortement en extension; mais il est incapable de préciser si cette sensation reste purement subjective, comme il est probable, ou s'accompagne d'une hypertonie objectivement décelable. D'autre part, à deux ou trois reprises, il aurait présenté au cours de ces crises un tremblement rapide et menu du maxillaire inférieur.

En tout cas, durant tout l'accès, la conscience du malade reste intacte; il éprouve un sentiment diffus d'anxiété, assez pénible, avec sensation très particulière de « vibration interne » : il est, dit-il, comme « électrisé ».

La crise dure une à deux minutes, en moyenne, et prend fin brusquement.

On institue un traitement radiothérapique, l'irradiation portant sur la région infundibulo-tubérienne.

Les accès paraissent devenir un peu moins fréquents, après les premières séances : ils surviennent presque uniquement après les repas de midi ou du soir, ou à l'occasion de la lecture. Le malade arrive presque toujours à résister à l'accès du matin, si constant autrefois; lorsqu'il y cède, le sommeil est très court et n'excède pas quelques minutes.

La polyurie diminue : le taux des urines se stabilise entre 1 l. 500 et 2 litres.

Le malade quitte le service après quelques semaines, sensiblement amélioré. Il n'a pas pu être revu depuis lors.

Observation II.

(N° 2024 du registre de la Clinique des maladies nerveuses et mentales.)

C... (Robert), 22 ans, tourneur sur métaux.

Le malade entre à l'hôpital pour la première fois en novembre 1930, sur les conseils de M. le Professeur Abadie, qu'il est allé consulter pour des somnolences invincibles.

Antécédents héréditaires. — Ses parents sont tous deux vivants et bien portants.

Antécédents personnels. — Serait né avant terme.

A 3 ans, infection gastro-intestinale grave.

Rougeole.

A 18 ans, néphrite aiguë avec œdème de la face, oppression et palpitations, albuminurie, douleurs lombaires, qui guérit rapidement en une huitaine de jours.

A 19 ans, sinusite d'une durée de trois mois ayant nécessité la ponction du sinus.

Depuis lors, plus aucune infection rhino-pharyngée.

Histoire de la maladie actuelle. — La première crise de sommeil est survenue en 1928 avant le départ du malade au régiment. Dans le courant du mois d'août, un matin, vers 11 heures, au cours de son travail et pendant une pause, il est pris tout à coup d'un besoin invincible de dormir; il sent sa tête très lourde, ses yeux se ferment malgré lui, sa tête tombe sur la poitrine; il ne perd pas totalement conscience, entendant vaguement ce qui se passe autour de lui, mais sans comprendre ce que l'on dit; il reste debout, probablement appuyé au mur, et bientôt se réveille tout à fait. L'après-midi, vers 16 heures, un accès analogue, d'une durée de cinq minutes environ, se produit encore. Ce premier jour, le malade, qui, depuis quelque temps, rentrait chez lui tard le soir et dormait peu, n'attache qu'une faible importance à ces incidents qu'il attribue au manque de sommeil nocturne, et se couche le soir de bonne heure.

Mais le lendemain et les jours qui suivent les accès se renouvellent, survenant presque toujours aux mêmes heures, 11 heures le matin et 4 heures le soir, aux instants précis de son travail où l'attention du malade peut se relâcher un moment, « son tour tournant alors à vide »; pas un seul jour, les accès de sommeil ne font défaut.

Leur aspect clinique est d'ailleurs variable, d'après la description du malade.

Tantôt, c'est la sensation d'engourdissement général qui domine,

la tête tombe sur la poitrine, les yeux se ferment irrésistiblement et, finalement, s'il est debout, le malade s'affaisse doucement. Il entend alors vaguement, parfois même comprend assez distinctement ce que l'on dit et ce qui se passe autour de lui. Il éprouve en même temps une sensation de malaise assez pénible. La crise se termine d'ordinaire brusquement.

Tantôt, c'est vraiment une somnolence invincible qui s'empare de lui; le malade dort complètement et ne garde au réveil aucun souvenir de ce qui s'est passé durant l'accès. Le plus souvent, d'ailleurs, le sommeil n'est pas très profond; un appel, un pincement, en tire aussitôt le malade, mais fréquemment, pour peu qu'on l'abandonne, il ne tarde pas à y retomber. Le réveil, qu'il soit provoqué ou spontané, n'est pas très différent aux dires du malade du réveil qui suit le sommeil nocturne normal. Il se sent cependant comme « ankylosé », engourdi, l'esprit « embrumé », pendant quelques secondes, mais rapidement cette légère confusion se dissipe et le malade reprend son occupation antérieure.

La durée des crises de sommeil varie de cinq minutes à un quart d'heure.

Les crises surviennent aussi parfois au cours de la lecture; elles sont précédées alors d'une courte phase pendant laquelle l'accommodation paraît troublée.

L'entourage du malade, interrogé, a confirmé ses dires, et donné des crises qu'il présente une description analogue.

La répétition de ces accidents effraya bientôt le malade; comme le début des crises était souvent marqué d'une sensation pénible de lourdeur épigastrique, et comme — celles du matin notamment — elles survenaient souvent peu de temps avant le repas, il les crut provoquées par la faim; parfois, en effet, elles furent prévenues par l'ingestion rapide de nourriture, mais cette action des aliments resta très inconstante.

Les crises se répétèrent ainsi régulièrement tous les jours, pendant trois mois, jusqu'au départ du malade pour le régiment.

L'appétit était conservé, souvent même impérieux. Le sommeil nocturne restait paisible; il n'y avait pas de céphalées.

Fin octobre 1928, départ pour le service militaire; à la caserne,

les crises persistent, mais moins marquées dans l'ensemble. Il en a presque régulièrement une le matin, à midi, après la soupe, qui le gène peu; il se laisse tomber sur son lit et s'endort environ cinq à quinze minutes.

Il en a eu souvent aussi pendant les marches, dormant pendant la halte horaire et quelquefois même en marchant.

Son service militaire terminé (mars 1930), il rentre chez lui. Les crises réapparaissent comme avant le départ au régiment, très régulières, vers 11 et 16 heures, au cours du travail.

Vers la fin du mois d'avril 1930, surviennent de violentes céphalées, à siège surtout occipital, mais irradiant parfois en casque vers la région frontale. Elles sont gravatives, lancinantes, c'est comme « si on lui tapait régulièrement et violemment sur la tête »; elles sont profondes, « à l'intérieur du crâne ».

A la même époque, il remarque aussi qu'à la suite d'une émotion, d'une vive surprise, parfois aussi sans cause apparente, ses jambes fléchissent brusquement et se dérobent sous lui; toutefois il n'est jamais tombé complètement au cours de ces accès « de faiblesse ».

Les crises de sommeil persistent toujours telles que nous les avons décrites, mais elles sont de plus en plus fréquentes; elles surviennent maintenant sans horaire fixe, chaque fois que le malade relâche son attention, durant de dix minutes à une demi-heure.

Au début de juin 1930, le malade qui, jusqu'alors, dormait bien et se couchait très tôt, espérant en vain faire ainsi disparaître ses somnolences diurnes, commence à avoir des cauchemars. Survenant toujours pendant son premier sommeil, ils cessent par le réveil et ne réapparaissent plus de la nuit. Au cours de ces rêves, il voit des personnages inconnus, qui veulent le tuer, des animaux, plus spécialement des reptiles. Il a souvent la sensation de tomber dans un précipice, dans un puits.

A plusieurs reprises, au cours de ces rêves, il s'est éveillé, mais, malgré ses efforts, se sentait incapable du moindre mouvement; il sentait nettement que s'il pouvait remuer tant soit peu, il s'éveillerait complètement et que tout cesserait; mais il ne s'en

sentait pas la force, tout déplacement lui était interdit. Cet état pénible persistait quelques secondes, parfois une ou deux minutes, puis brusquement le malade récupérait sa motivité et s'éveillait complètement.

Le malade remarque aussi que son appétit est diminué; il se plaint de fréquentes pesanteurs gastriques. Il est très affecté de la répétition de ses accès de sommeil; à son atelier, on l'a réprimandé plusieurs fois; il change d'occupation, fait un travail plus actif, maigrit un peu, et se trouve mieux; la sieste après le repas de midi lui est devenue indispensable, sans quoi il reste fatigué tout l'après-midi.

Au cours de sa maladie, il a essayé de nombreux traitements, la plupart sans aucun résultat. Seule, la caféine a donné une amélioration sensible et lui devient vite indispensable; ne voulant pas s'y habituer (?), il cesse d'en prendre au bout de quelque temps.

Son caractère s'est modifié quelque peu; il est devenu irritable, « grincheux ». Il a modifié sa vie et dort le plus possible, se couchant très tôt le soir, se levant tard le matin, jusqu'à dix et douze heures par nuit; malgré cela, les crises persistent. Les troubles digestifs s'accusent nettement, l'anorexie est très marquée, élective pour les graisses; pour peu qu'il fasse un léger excès de table, les douleurs épigastriques augmentent, il se produit une légère poussée de subictère, les urines deviennent très rouges. Jamais cependant il n'y a eu d'ictère franc, jamais non plus de crises de colique hépatique. Il est à noter que ce malade n'a jamais fait d'excès alcooliques.

C'est dans ces conditions que le malade entre à l'hôpital le 7 novembre 1930.

L'examen neurologique, comme l'examen somatique général, sont restés absolument négatifs chez ce malade.

De même, les divers examens complémentaires pratiqués n'ont révélé chez lui aucune altération pathologique.

Il n'y a pas de lésion du fond d'œil. L'acuité visuelle, le champ visuel, les réflexes pupillaires sont normaux.

Acuité auditive normale; l'excitabilité vestibulaire est normale, égale pour les deux labyrinthes.

Ni sucre, ni albumine dans les urines. Urée sanguine, 0 g. 20 p. 1.000.

L'examen chimique et cytologique du liquide céphalo-rachidien indique des chiffres normaux :

Glucose, 0,66;
Albumine, 0,25;
Chlorures, 7,6.

Les réactions de Bordet-Wassermann et Meinicke sont négatives dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

La radiographie du crâne montre une selle turcique de dimensions normales; mais on note sur le cliché la présence de deux petites opacités lenticulaires à contours très flous, imprécis, l'une intrasellaire, située juste en avant de la lame quadrilatère, l'autre immédiatement suprasellaire, prolongeant directement en avant le bec des apophyses clinoïdes postérieures.

Le malade, qui avait quitté le service le 8 décembre 1930, après un mois d'hospitalisation, est revu à la consultation le 12 juillet 1935.

Son état est toujours le même. Il s'endort toujours au cours de son travail s'il reste inactif quelques instants; la crise de sommeil dure un quart d'heure. Aussitôt après le réveil le malade est dispos. Parfois, il lutte contre le besoin de sommeil, celui-ci ne s'installe pas complètement; pendant un quart d'heure environ, le malade reste obnubilé, ne se rendant plus compte que très vaguement de ce qui se passe autour de lui; il ressent en même temps une sensation pénible de malaise; il conserve d'ordinaire dans ces moments une certaine activité professionnelle automatique, mais après son réveil, qui est brusque, il constate qu'il a commis de grossières erreurs.

On institue un traitement par l'éphédrine.

Le malade est revu le 6 septembre 1935. Depuis deux mois, il a pris régulièrement 5 centigrammes d'éphédrine par jour. Dès le début, il y a eu amélioration, et après soixante jours de traitement les crises de narcolepsie ont disparu complètement. On conseille au malade de continuer le traitement aux mêmes doses.

Le malade est revu encore en avril 1936. La guérison a persisté, complète, jusqu'à la fin de mars; à cette époque, s'est installée une insomnie nocturne tenace. De lui-même, le malade a cessé de prendre de l'éphédrine; l'insomnie nocturne a disparu aussitôt, mais les crises narcoleptiques n'ont pas tardé à réapparaître, avec des caractères d'ailleurs toujours identiques; le malade accuse, d'autre part, pour la première fois, une forte diminution de sa puissance génitale, dont il se montre très affecté.

On conseille alors au malade de reprendre l'éphédrine aux mêmes doses que précédemment. A nouveau les accès de sommeil s'espacent, puis disparaissent; le malade voit seulement revenir aux heures habituelles de ses crises une brusque sensation de lassitude générale, très fugace, et dont il triomphe facilement sans arrêter son travail; il se trouve également très amélioré au point de vue génital.

Observation III.

(N° 1906 du registre de la Clinique des maladies mentales et nerveuses.)

M... (Paul), 21 ans, chauffeur.

Le malade entre dans le service de M. le Professeur Abadie le 27 juin 1930 parce qu'il présente depuis plusieurs années des crises de sommeil paroxystique dans le courant de la journée.

Les antécédents héréditaires et collatéraux du malade n'apportent aucune notion étiologique digne d'être retenue.

Par contre, on relève dans ses antécédents personnels, en février 1923, à l'âge de 14 ans, un épisode encéphalitique probable. mais sur lequel on manque de détails précis.

C'est peu après que les crises de sommeil sont apparues.

Pendant longtemps, elles sont restées presque uniquement postprandiales. Presque toujours après le repas du soir, souvent aussi après le repas de midi, le malade est pris d'une somnolence invincible; le plus souvent, il s'étend sur son lit sans résister et dort assez longtemps, parfois pendant deux heures.

S'il essaye de résister à cette envie de dormir, il ressent un malaise pénible, sa vue devient trouble, et il a beau se lever et

marcher — ce qui lui est d'ailleurs très pénible étant donnée la fatigue extrême qui l'envahit dans ces moments — il ne tarde pas à succomber et se couche finalement pour dormir à son aise. Parfois cependant, il a pu surmonter son envie de dormir en fixant son attention sur un spectacle particulièrement agréable ou intéressant pour lui.

Depuis trois ans, ce malade, d'ailleurs petit débile mental, a fait de nombreuses places, d'où il a toujours été renvoyé rapidement, pour inattention, erreurs de mémoire, dont sa somnolence de l'après-midi est vraisemblablement responsable, au moins pour une part.

Il est actuellement machiniste dans un cinéma. Il présente très fréquemment une crise narcoleptique, lors de la séance du soir, entre 21 et 23 heures. Plusieurs fois même, il a eu toute la peine du monde à rentrer chez lui à pied; durant tout le trajet, ses yeux se fermaient sans cesse et il dormait véritablement en marchant, réveillé de temps à autre en manquant le trottoir, en heurtant un passant ou un réverbère, puis ne tardant pas à se rendormir, malgré tous ses efforts et l'accélération de sa marche.

L'examen neurologique de ce malade est complètement négatif.

Tous les examens de laboratoire pratiqués chez lui sont également négatifs.

Ni sucre ni albumine dans les urines; urée sanguine, 0 g. 30 %.

Acuité visuelle normale, fond d'œil normal, champ visuel normal.

Réaction de Bordet-Wassermann négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Liquide céphalo-rachidien parfaitement normal tant au point de vue cytologique que chimique.

Pas de déformation de la selle turcique à la radiographie du crâne.

Pas de polyurie.

Observation IV

G... (M.), âgé de 31 ans, loueur de films, vient consulter le 6 avril 1932, M. le Professeur agrégé Delmas-Marsalet, pour des attaques de sommeil à type paroxystique.

Histoire de la maladie. — Dans le courant du mois de mai 1929, apparaissent pour la première fois des crises invincibles de sommeil, survenant à toute heure de la journée, qui se sont depuis lors régulièrement répétées jusqu'à la date actuelle.

Les crises surviennent le matin ou l'après-midi. Elles ne sont précédées d'aucun phénomène prodromique particulier, sauf lorsqu'elles saisissent le malade pendant qu'il écrit. Dans cette circonstance particulière, la main du malade tremble un peu; les derniers mots écrits avant l'accès de sommeil présentent des lettres mal formées ou des paraphes insolites; parfois, un mot étranger au sens normal de la phrase s'intercale entre deux termes corrects. A ces diverses anomalies, le malade peut reconnaître après coup qu'il vient d'avoir un accès.

Pendant toute la durée du sommeil, il ne survient aucun phénomène d'automatisme moteur. Les accès durent en moyenne un quart d'heure.

Entre les accès narcoleptiques, le malade affirme n'avoir jamais rien présenté d'anormal. Il nous a semblé cependant qu'il se produisait chez lui, par intervalles, un certain affaissement du corps, toujours incomplet et très fugace, semblant relever d'une modification soudaine du tonus musculaire d'attitude, et ressemblant à un accès cataplectique léger et court.

Depuis l'apparition de ses premiers accès de narcolepsie, ce malade a subi divers traitements et a été soumis à diverses recherches de laboratoire.

En 1919, ce malade avait contracté un chancre, soigné par des injections d'hectargyre. Dès l'apparition de la narcolepsie, dix ans plus tard, un B.-W. pratiqué dans le sang s'est montré négatif. Une série d'acétylarsan fut faite néanmoins, mais sans aucun résultat sur les accès de sommeil.

En juillet 1929 on se décide à pratiquer une ponction lombaire : pas d'hyperalbuminose, pas de réaction cellulaire, mais un B.-W. faiblement positif. Le malade est alors soumis à une série d'injections de biiodure de mercure. En octobre 1929, le B.-W. du liquide céphalo-rachidien, à une deuxième ponction lombaire, est négatif.

Fin janvier 1930, le malade est adressé au Professeur Riser à

Toulouse. Un examen du fond d'œil ne montre aucune altération Une radiographie du crâne montre une selle turcique normale. Le Professeur Riser pense également que la syphilis du malade est responsable de ses manifestations narcoleptiques, et prescrit un traitement par le novarsénobenzol intraveineux; à la suite de l'opinion formulée par un autre médecin, qu'il s'agit non pas de spécificité, mais d'encéphalite épidémique, ce traitement n'est d'ailleurs pas mis en œuvre.

En mars 1930, le malade est vu par le Professeur Cestan, qui conclut à une narcolepsie monosymptomatique essentielle, mais dans laquelle cependant la syphilis pourrait avoir un certain rôle.

Au début de 1931, on fait une nouvelle série d'injections d'acétylarsan. Pas plus d'ailleurs que les tentatives précédentes de traitement spécifique, cette série de piqûres n'a d'influence nette sur l'évolution du syndrome narcoleptique; les crises de sommeil paroxystique restent à peu près aussi profondes et aussi fréquentes. Depuis cette époque, le malade n'a plus subi d'autre traitement antisyphilitique.

L'examen neurologique de ce malade, pratiqué le 6 avril 1932, près de trois ans par conséquent après l'apparition des premières crises, a été complètement négatif. La tension artérielle était de Mx, 11; Mn, 8.

Le malade est traité par l'éphédrine : 7 cg. 5 par jour et l'extrait hypophysaire total. Il est rapidement très amélioré.

Le malade est revu le 4 juillet 1932; les crises de sommeil qui, sans jamais complètement disparaître, avaient considérablement diminué de fréquence, ont tendance à devenir plus nombreuses; on prescrit alors 12 cg. 5 d'éphédrine.

Le 24 mars 1933, le malade revient encore consulter, très amélioré à nouveau. Il a spontanément ramené la dose d'éphédrine à son taux initial sans en ressentir aucun inconvénient.

Observation V.

Mlle P..., âgée de 28 ans, vient consulter M. le Professeur agrégé Delmas-Marsalet, en janvier 1935, parce qu'elle présente depuis

deux ans environ des effondrements brusques du corps auxquels s'ajoutent depuis un an des accès de somnolence.

Le passé pathologique de cette malade est assez chargé. A l'âge de 8 ans, elle aurait été soignée pour kératite interstitielle bilatérale. A 18 ans, elle aurait présenté, à la suite d'une rhino-pharyngite, une surdité brusque, bilatérale, qui se serait rapidement améliorée sous l'influence d'un traitement par le cyanure de mercure. Une réaction de B.-W., faite dans le sang à cette époque aurait été négative. Ultérieurement, la malade a continué de faire un traitement spécifique; au cours d'une série de piqûres d'acétylarsan, elle aurait présenté une diplopie de quelques jours, qui disparut complètement.

Les troubles actuels remontent à deux ans environ. A l'occasion des émotions, de la surprise ou du rire, la malade sent subitement sa tête tomber en avant sur la poitrine, ses jambes fléchir sous elle; ces phénomènes ne durent guère plus de quelques secondes et ne s'accompagnent d'aucune perte de connaissance, d'aucune obnubilation. De pareilles crises se sont reproduites très souvent, dit la malade, sans pouvoir fixer à leur sujet un chiffre approché, parce que, dit-elle, elle avait fini par s'y habituer !

Au début de 1934, des accès de sommeil viennent se surajouter aux troubles précédents. Dès que la malade se trouve dans un calme relatif, elle s'endort plus ou moins longtemps; elle se réveille soit spontanément, soit parce qu'on la secoue ou qu'on l'appelle. Ces crises de sommeil la prennent souvent à l'atelier de couture où elle travaille, et dans ce cas on observe des troubles particuliers. La malade ferme les yeux et incline la tête en avant; mais elle continue à répondre aux camarades qui lui parlent, le plus souvent par de courtes phrases ou par des « oui » et des « non » qui se rapportent assez bien au sujet même de la conversation. Dans quelques cas cependant, les réponses sont visiblement « à côté », quoique la malade prétende ne jamais perdre le contact avec la réalité, mais éprouver seulement une grande fatigue à répondre. Au cours de ses accès de sommeil, il arrive même que la malade continue d'une manière automatique le travail de couture qu'elle a entre les mains, mais la qualité de ce travail est souvent mauvaise au point que ce qui est fait pendant l'accès doit être

presque toujours recommencé ensuite. Ces défauts dans la qualité du travail consistent en inégalités des points de couture, réunions illogiques de fragments d'étoffe, pose superflue de boutons ou d'accessoires dans des places inadéquates. Ces accès de sommeil avec automatisme psycho-moteur relatif se répètent peu à peu plusieurs fois dans la journée. La nuit, la malade présente un sommeil troublé par des rêves nombreux.

En dehors de ces troubles, la malade ne se plaint de rien, si ce n'est d'hypoacousie bilatérale légère.

Examen clinique (février 1935). — L'examen neurologique de la malade est négatif : on note seulement une hypoacousie bilatérale, une tendance à être un peu assoiffée l'après-midi, une certaine chute des cheveux. Les règles sont régulières, les urines émises en quantité normale; le poids est de 52 kilos; la morphologie du corps n'éveille l'idée d'aucun trouble endocrinien.

La radio du crâne montre un certain degré de distension de la suture postérieure (?).

La malade est soumise à un traitement spécifique (As et Bi) qui ne modifie pas la narcolepsie. On lui donne alors 75 milligrammes d'éphédrine par jour; sous cette influence, les crises de sommeil diminuent de fréquence et d'intensité; ce n'est qu'au moment des règles que l'efficacité de l'éphédrine paraît moindre.

On poursuit le traitement, mais à partir du 25 avril 1935, on ajoute de l'extrait d'hypophyse total à l'éphédrine : la malade ne dort plus du tout pendant la journée.

La malade est revue le 9 septembre 1935 et raconte les faits suivants : les accès de fléchissement brusque des membres inférieurs, à l'occasion du rire, persistent toujours, accompagnés de la chute invincible des paupières et de l'ouverture des doigts qui lâchent les objets tenus dans la main; on même temps, la malade éprouve dans le bras gauche la sensation d'une « écharpe enroulée » (?). Les accès de sommeil ont réapparu; ils surviennent souvent debout, parfois même dans le tramway, s'accompagnant d'un léger balancement antéro-postérieur du corps. Les médicaments ne paraissent plus agir que par périodes.

La tension artérielle est de : Mx, 13; Mn, 8.

On continue le même traitement.

La malade est revue le 5 novembre 1935. Les crises cataplectiques ne surviennent plus que rarement, à l'occasion d'émotions particulièrement violentes; les accès de sommeil ont presque complètement disparu.

La malade revient nous voir le 11 mars 1936.

Elle continue l'éphédrine toujours aux mêmes doses. Elle a substitué aux injections d'extrait hypophysaire l'ingestion d'un extrait buccal.

Les accès de sommeil persistent encore et ont même subi une légère recrudescence; il se produit au cours de certains accès quelques mouvements automatiques des mains, n'aboutissant d'ailleurs à aucune activité précise et coordonnée.

Vers la fin du mois de novembre 1935, la malade a présenté pendant quelques jours de la diplopie, qui ne s'est plus reproduite depuis (?).

Elle attire surtout l'attention sur un phénomème nouveau apparu dans ces derniers mois à plusieurs reprises et qui l'a vivement frappée. Au moment de l'endormissement, elle éprouve tout à coup, dans un état de demi-conscience, l'impression angoissante de tomber dans un puits; elle ressent aussitôt après des vibrations généralisées dans tout le corps; elle sent aussi « comme un courant électrique qui part de la tête, suit le côté gauche du corps, puis remonte à la tête du côté droit »; il lui semble également que ses membres sont agités de soubresauts involontaires, mais elle est incapable de préciser si le phénomène est purement subjectif ou si les soubresauts se produisent bien en réalité. A ce moment, elle se sent toujours en pleine possession de sa conscience, mais ne peut ni parler ni remuer. Plusieurs fois, au cours de cet état, elle a cru appeler au secours, mais en fait n'a jamais crié; elle éprouve une angoisse atroce, se croit « paralysée », « foudroyée », dit-elle. Elle a pu parfois ouvrir les yeux au cours de la crise; elle voit alors devant elle des nuages rouges, énormes, remplissant la chambre, comme des nuages d'orage éclairés par le soleil couchant. Après quelques secondes, qui lui paraissent interminables, la crise prend fin et la malade récupère aussitôt toute sa motilité.

Mais, quand elle cherche à se rendormir, il n'est pas rare que la crise se reproduise, et cela plusieurs fois de suite au cours de la même nuit.

La malade est revue par nous le 16 mai 1936.

Elle a, actuellement, en moyenne quatre crises de sommeil par jour; elles se produisent régulièrement vers 10 heures, midi, 14 heures et 18 heures; elles sont plus fortes au moment des règles.

Parfois, la malade ne quitte pas son travail de couture et continue alors presque toujours, comme précédemment, à tirer l'aiguille de façon tout à fait automatique et inconsciente pendant toute la durée de l'accès.

Mais elle commet le plus souvent de grossières erreurs et parfois même a mis en pièces son ouvrage à coups de ciseau. Aussi maintenant, lorsqu'elle sent arriver la crise, elle se lève, gagne une pièce écartée, et, s'adossant au mur, dort environ dix minutes à un quart d'heure; d'ordinaire, elle reste debout; parfois, cependant, ses jambes plient sous elle peu à peu, et elle finit par s'affaisser à terre; elle se réveille alors brusquement; parfois aussi, elle est tirée prématurément de son sommeil par un appel sonore ou un bruit violent dans la pièce voisine.

Au cours de ces accès narcoleptiques, la malade maintenant rêve presque toujours; rêves, dit la malade, tout à fait comparables à ceux du sommeil nocturne normal, très variables d'ailleurs d'un accès à l'autre, avec cependant une remarquable fréquence des visions zoopsiques; ils ne sont jamais terrifiants; ils sont toujours vivaces, et la malade, au réveil, en garde le souvenir précis.

Au cours de certains de ses accès de sommeil, la conscience de la malade n'est que plus ou moins incomplètement obnubilée; elle présente dans ces cas un état très particulier de rêvasserie, les yeux ouverts; ce sont alors les déformations des objets et des personnes avoisinantes qui alimentent son activité onirique.

Fréquemment aussi, la malade parle au cours de ses crises narcoleptiques; les paroles qu'elle prononce sont le plus souvent incohérentes; elle répond aussi, pendant son sommeil pathologique, et ainsi qu'elle nous l'avait déjà signalé antérieurement, aux

questions que ses camarades d'atelier lui posent; mais, actuellement, elle répond constamment « à côté »; bien qu'elle n'en ait pas une conscience nette, ses paroles se rapportent, pense-t-elle, au sujet de son rêve, et nullement aux questions posées, qui ne feraient ainsi que déclencher l'extériorisation verbale de son activité psychique onirique.

Quand elle dort ainsi dans son atelier de couture, elle continue souvent à percevoir comme une rumeur confuse, où elle ne peut rien distinguer de précis, le bruit des conversations voisines et des machines à coudre; elle ne dormirait donc pas toujours complètement.

L'accès de sommeil la surprend d'ailleurs parfois en dehors de son travail : tantôt dans le tram, où elle reste toujours debout sur la plateforme, la station assise à l'intérieur de la voiture étant inévitablement suivie d'une crise narcoleptique et lui faisant manquer la station où elle doit descendre; tantôt même dans la rue, en marchant; dans ce dernier cas, il n'est pas rare que d'étranges visions hypnagogiques apparaissent. C'est ainsi que tout récemment, au cours d'un de ses derniers accès, elle apercevait devant chaque porte un chien de race différente, qu'elle désignait au passage; ayant voulu à un moment s'approcher de l'un d'eux pour le caresser, elle fut brusquement tirée de sa crise par un faux pas qu'elle venait de faire sur le bord du trottoir et se réveilla complètement, toute surprise pendant quelques secondes de n'apercevoir aucun chien dans la rue. Des passants, qui la regardaient s'approcher, lui dirent alors que depuis quelques instants elle zigzaguait d'un bord à l'autre du trottoir et qu'ils s'attendaient à la voir tomber à terre d'un moment à l'autre.

Les accès cataplectiques persistent toujours à l'occasion des émotions; leur type clinique ne s'est pas sensiblement modifié; cependant, aussitôt après la crise, qui est très courte, survient souvent une envie impérieuse de dormir, que la malade a toutefois pu surmonter jusqu'ici. Elle nous rappelle à ce propos qu'au début de sa maladie les crises cataplectiques, actuellement généralisées comme on sait, étaient très limitées et se bornaient à la chute de la mâchoire à l'occasion du rire.

La malade présente encore dans la journée des crises brusques au cours desquelles elle se sent soudainement comme anéantie; elle est sans force, sans volonté; cet état se dissipe rapidement après quelques minutes.

Les épisodes diplopiques réapparaissent encore de temps à autre; la diplopie apparaît ainsi parfois isolée pendant quelques instants; mais, souvent aussi, à l'occasion du rire, précédant de peu la chute cataplectique, ou encore lorsque la malade se sent envahie par sa crise de sommeil débutante.

Depuis le début de sa maladie, la malade nous dit avoir engraissé d'environ 5 kilos; elle est toujours normalement réglée.

La malade est revue une dernière fois par nous le 28 novembre 1936. Son état, nous dit-elle, resté stationnaire en juin, s'est brusquement aggravé dans le courant du mois de juillet ; les crises de sommeil sont devenues d'une extrême fréquence; la malade s'endort à chaque instant dans la journée; elle se sent lasse, découragée prête à abandonner son travail.

Malgré l'augmentation de la dose quotidienne d'éphédrine portée à 125 milligrammes, et l'institution d'un traitement radiothérapique, sur les conseils de M. le Professeur Delmas-Marsalet, la situation ne s'améliore pas sensiblement tout d'abord. Mais brusquement, sans raison apparente, vers la fin octobre, les crises de sommeil deviennent moins nombreuses, s'espacent de plus en plus, et finalement disparaissent de façon complète, pour la première fois depuis longtemps. La malade peut bientôt, d'autre part, ramener sans inconvénient sa dose quotidienne d'éphédrine à 100 milligrammes; elle n'a pu toutefois l'abaisser davantage, car, ainsi qu'elle en a fait par deux fois l'expérience, les crises de sommeil réapparaissaient alors aussitôt.

—En réalité, elle éprouve encore dans la journée, aux heures habituelles, une assez forte envie de dormir, mais parvient toujours à la surmonter sans trop de peine.

Mais surtout, depuis la disparition de ses accès narcoleptiques, et c'est là ce qui l'inquiète principalement aujourd'hui, elle éprouve une sensation intense de lassitude douloureuse, de courbature, de meurtrissure dans les membres, survenant par crises de

plusieurs heures de durée, elle se sent alors anéantie, brisée, tout effort lui est affreusement pénible; mais elle n'éprouve aucune véritable envie de dormir.

« C'est, dit-elle, comme si j'allais avoir la grippe. » Cet état débute dans la matinée vers 10 heures, augmente jusqu'à l'heure du repas, mais de façon encore discrète; la lassitude est alors localisée aux membres inférieurs. Dans le cours ou à la suite du repas de midi, la lassitude douloureuse augmente brusquement et persistera jusque vers 18 heures sans s'interrompre; c'est bien, dit la malade, parce que son travail est compatible avec une station assise prolongée qu'elle peut continuer cependant à l'effectuer.

Au cours de l'après-midi la fatigue douloureuse envahit, à leur tour, les membres supérieurs; les mains deviennent maladroites, incertaines, sans force; parfois même, la malade doit s'arrêter de coudre pendant quelques minutes; la sensation de meurtrissure devient quelquefois si vive dans les poignets et les mains qu'elle lui arrache des larmes.

En même temps, la malade éprouve au niveau de la nuque une sensation très pénible de « barre », qui limite l'amplitude des différents mouvements du cou.

Si elle peut s'étendre, la fatigue douloureuse se calme, et parfois même disparaît totalement. Elle se dissipe, en tout cas, spontanément vers 18 heures; la malade se sent alors, comme d'ailleurs le matin au réveil, dispose et pleine d'entrain toute la fin de la journée; parfois cependant, la même sensation pénible d'asthénie réapparaît après le dîner du soir, mais toujours légère.

La malade reconnaît qu'il existe comme un balancement entre les accès narcoleptiques et ces crises de lassitude douloureuse prolongée. Certains jours, une ou plusieurs crises de sommeil se sont reproduites, en particulier lorsqu'elle a essayé d'abaisser la dose quotidienne d'éphédrine au-dessous de 100 milligrammes; la lassitude douloureuse de l'après-midi est alors restée légère ou nulle. Si aucune envie de dormir ne survient dans la journée, elle est au contraire à son maximum.

A l'inverse des accès narcoleptiques, les accès cataplectiques persistent toujours. Il s'agit souvent d'un simple affaissement pas-

sager des membres inférieurs que suffit à provoquer la seule évocation d'un souvenir gai ou comique; mais souvent aussi, si la malade rit franchement, elle présente maintenant de grands accès cataplectiques avec chute à terre et impuissance motrice complète persistant pendant plusieurs secondes; la crise reste d'ailleurs assez courte, et la malade se relève rapidement si son envie de rire s'est dissipée aussitôt; si au contraire celle-ci persiste encore après la chute, la crise est prolongée d'autant.

Les accès de paralysie prédormitiale persistent toujours au rythme d'un accès par semaine environ; la malade précise que l'accès ne la réveille pas durant son premier sommeil, mais qu'elle est encore nettement éveillée lorsque l'état paralytique s'installe, toujours brutalement. Elle parvient d'ordinaire une première fois, après plusieurs secondes de lutte angoissante, à récupérer sa motilité, se redresse alors sur son lit, attend quelques instants avant de chercher à se rendormir. Très régulièrement, la crise se reproduit alors à nouveau, mais cette fois la malade ne lutte plus d'ordinaire, et passe alors plus ou moins rapidement de l'état cataplectique prédormitial au sommeil complet.

Observation VI (Résumée).

Mme L..., 58 ans, vient au début de 1933 consulter M. le Professeur Delmas-Marsalet pour des accès de sommeil invincible et des chutes brusques survenant à l'occasion des émotions, en particulier à l'annonce des mauvaises nouvelles.

La malade fait un accès typique au cours de l'interrogatoire. Les paupières se ferment lentement, la parole devient bredouillante, le corps s'affaisse dans le fauteuil, la main gauche présente de petits mouvements stéréotypés. La malade ne perd pas connaissance et répond par des phrases courtes aux questions simples qui lui sont posées. L'accès dure quatre à cinq minutes environ, puis la malade reprend son visage normal et se redresse dans le fauteuil.

Insomnie nocturne, contrastant avec les accès de sommeil

diurne. Adiposité nette; pas de polyurie; pas de glycosurie. Tension artérielle : Mx, 17; Mn, 10. Radio : la radiographie du crâne montre l'existence d'une petite opacité (ostéome [?]) anormale au niveau de la selle turcique.

Examen neurologique négatif. Traitement par l'éphédrine : 75 milligrammes par jour en trois fois, associée à la thyroxine.

La malade est revue le 25 juin 1935 un peu améliorée. Elle refait pendant l'interrogatoire un nouvel accès comparable au précédent

Mise en train d'un traitement radiothérapique.

Observation VII.

(N° 2727 du registre de la Clinique des maladies nerveuses et mentales.)

B... (André), 36 ans, agent d'affaires.

Le malade entre dans le service le 20 mars 1934 pour des crises de sommeil et des chutes sans perte de connaissance survenant par accès.

Le début de la maladie remonte au mois de juin 1933; jusque-là, le sujet avait toujours été bien portant; toutefois, il avait eu, en janvier 1933, une broncho-pneumonie dont il ne s'était remis que lentement.

A cette époque, apparaissent pour la première fois des crises de sommeil; elles surviennent toujours l'après-midi, vers 5 heures, lorsque le malade est à son bureau. Il est pris brusquement alors d'une somnolence invincible, quelles que soient ses occupations à ce moment, même s'il est en conversation d'affaires; la crise dure environ cinq minutes, au cours de laquelle le sommeil est complet. Au réveil, le malade se sent la tête un peu lourde, mais il n'est nullement désorienté et peut continuer aussitôt la conversation commencée antérieurement.

Il remarque également à cette époque que son poids augmente rapidement, de 92 à 105 kilos, dit-il.

Il a fréquemment la tête « lourde », des bourdonnements d'oreille.

Peu à peu, les accès de sommeil, qui surviennent toujours à la même heure, se prolongent : ils durent trois quarts d'heure, une heure, parfois davantage; souvent d'ailleurs, le malade somnole plus ou moins tout l'après-midi.

Il en est ainsi tous les jours pendant trois mois environ.

Dans le courant du mois de septembre 1933, après les changements suivants : repas léger le soir, coucher précoce, la somnolence disparaît. Le malade se sent bien pendant une quinzaine de jours.

Vers le 15 novembre, s'installent des phénomènes nouveaux que le malade raconte de la façon suivante : après une émotion, même légère, une simple appréhension, le malade ressent tout à coup « comme un coup de massue » dans la région occipitale, puis est envahi par une sensation pénible de faiblesse générale extrême, d'anéantissement, avec fréquemment aussi bourdonnements d'oreille.

Malgré lui, ses yeux se ferment, sa tête tombe en avant, le menton contre la poitrine, il sent ses bras retomber inertes le long du tronc, qui s'incline en avant, et finalement, s'il est debout, les membres inférieurs fléchissent et le malade, s'affaissant plus ou moins rapidement, tombe à terre; il reste là, incapable de remuer si peu que ce soit et de parler tout le temps de la crise, qui dure trois à quatre minutes. Sa conscience reste tout le temps parfaitement intacte, les sphincters ne se relâchent pas.

Plus souvent, la crise d'inhibition tonique est partielle et d'extension alors très variable; d'ordinaire, les paupières s'abaissent, la tête se penche en avant, les membres supérieurs retombent le long du tronc, mais les membres inférieurs résistent et le malade peut rester debout. C'est généralement ce qui se passe si la crise survient au cours de la marche; le malade s'immobilise un moment, attendant que la crise passe : il sait en effet par expérience que s'il veut faire un pas de plus, les jambes s'affaisseront à leur tour et qu'il tombera à terre. Au cours de ces crises incomplètes, de beaucoup les plus fréquentes, le malade peut dire parfois quelques mots, mais il articule difficilement, sa parole est bredouillée. A plusieurs reprises, dans le courant de la crise, le

malade a ressenti dans la joue quelques secousses musculaires, quelques « grimaces de la bouche », dit-il.

Jamais il n'y a eu, au cours de ces crises, perte de connaissance, pas même d'obnubilation légère; jamais les sphincters ne se sont relâchés. Deux ou trois fois, le malade se serait mordu la langue (?), mais seulement à l'occasion d'une chute à terre, et en pleine connaissance.

Lorsque la crise va s'achever, le malade commence d'abord par ouvrir les yeux, puis il prononce quelques paroles, et, au bout de cinq à six secondes à peine, peut remuer ses membres supérieurs. Rapidement, la sensation d'anéantissement total disparaît, le malade reprend le sentiment exact de son énergie musculaire.

D'autre part, au cours de la conversation, le malade présente de temps en temps des périodes de ralentissement de la parole qui devient bredouillée, pâteuse, mal articulée, en même temps qu'on observe des mouvements répétés de chute de la paupière supérieure : il s'agit évidemment d'un équivalent mineur des crises que nous venons de décrire plus haut.

En dehors de ces troubles, le sujet se considère comme bien portant.

A la fin de l'année 1933, pendant deux mois environ, il a pris régulièrement du gardénal sans amélioration sensible de son état.

Antécédents personnels. — Rougeole dans la petite enfance.

Grippe en 1919.

Broncho-pneumonie très grave en janvier 1933, ayant duré une quarantaine de jours.

Jamais de traumatisme crânien.

Pas de maladies vénériennes. Ethylisme marqué : 2 litres de vin par jour, 3 à 4 apéritifs tous les jours; pituites matinales fréquentes.

L'examen neurologique complet du malade est absolument négatif.

Il en est de même de son examen somatique général, qui ne révèle qu'une corpulence excessive, avec un facies rubicond et pléthorique.

Il n'y a ni sucre, ni albumine dans les urines; on y trouve par contre un excès d'urobiline.

Le coefficient de Maillard est de 0,049.

L'urée sanguine est à 0 g. 15.

La glycémie à 1 g. 02.

L'examen vestibulaire montre une excitabilité calorique normale pour les deux labyrinthes.

Le fond d'œil est normal; de même le champ visuel.

Il n'y a pas d'instabilité thermique. Le taux quotidien des urines est un peu élevé, oscillant entre 2 litres et 2 litres 1/2.

L'examen électrique des muscles ne décèle aucune altération des excitabilités tant galvanique que faradique; la recherche de la valeur des chronaxies indique des chiffres normaux.

Le B.-W. est négatif dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien. L'examen complet de ce dernier donne les résultats suivants :

Examen cytologique : 0,66 éléments par millimètre cube.

Examen chimique :

Albumine, 0,45;

Glucose, 0,82;

Chlorures, 7,9.

La radiographie du crâne ne montre pas d'altération de la selle turcique.

Le 30 mars 1934, on a l'occasion d'assister, dans la salle, à un accès cataplectique.

Le malade est debout, prêt à déjeuner. Il s'affaisse soudain sur une chaise, la face est un peu pâle, les yeux sont fermés, le malade complètement immobile. Le rythme respiratoire ne se modifie pas.

On explore rapidement la tonicité des membres : ils sont flasques et tous les réflexes tendineux sont abolis. A un moment, le malade esquisse un geste de la main droite, puis redevient immobile. La durée de la crise est de deux minutes. Aussitôt après, le malade se redresse et parle distinctement, reprochant à l'entourage de l'avoir laissé dans une position inconfortable pendant sa crise et de ne pas l'avoir soutenu.

Le malade quitte le service, après examen, le 9 avril 1934, et doit revenir après une première cure d'éphédrine qu'il va faire chez lui (75 milligrammes, *pro die*).

Le 25 mai 1934, le malade revient dans le service. Depuis trois semaines, il prend régulièrement la dose prescrite d'éphédrine. Très rapidement, une transformation complète de son état s'est produite : il se sent plus d'entrain, n'a plus aucun trouble de la parole, travaille plus facilement. Enfin, les crises de narcolepsie et les grandes crises d'inhibition tonique ont à peu près complètement disparu. Il en a eu une cependant le 24 mai, à 3 heures; il fait une remontrance à sa dactylo, lorsqu'il sent tout à coup venir une crise : ses paupières s'abaissent, sa tête se fléchit en avant, ses bras glissent et tombent le long du corps; il reste cependant assis sur sa chaise. La crise ne dure que quelques secondes. Les crises cataplectiques mineures persistent encore; souvent même, il s'en produit plusieurs dans la journée. Au cours de l'interrogatoire, il s'en produit précisément une : on voit tout à coup le bras gauche du malade, qui était levé, retomber sur sa cuisse; les traits du visage se détendent; la parole devient pâteuse, les paupières s'abaissent et battent sous l'effort fait par le malade pour les soulever. Il a, d'autre part, considérablement maigri. Son poids est passé de 110 kilos en janvier 1934, à 98 kilos au début de mai.

Nouvel examen du malade le 9 novembre 1934; il prend toujours la même dose d'éphédrine. Les crises cataplectiques persistent, uniquement faciales, tout à fait localisées : il se produit simplement une chute isolée des paupières, que le malade reste pendant quelques secondes incapable de relever; d'ordinaire, il se frotte les yeux, fait quelques grimaces volontaires, et rapidement l'accès est terminé; s'il le laisse évoluer sans tenter aucune réaction, sa durée se prolonge davantage. Ces crises sont souvent provoquées par des émotions : échec d'affaires en cours, rencontre de personnes amies ou au contraire antipathiques, déceptions ou surprises heureuses de toute sorte, etc.

Le malade se plaint souvent de crampes siégeant soit dans les muscles de la paroi abdominale, soit dans les mollets, crampes surtout nocturnes, caractérisées par la formation d'une boule musculaire très douloureuse, qui persiste plusieurs secondes.

Le malade revient encore le 3 janvier 1936. Il continue régulièrement le traitement par l'éphédrine dont il prend seulement 50 milligrammes par jour.

Ses crises cataplectiques sont beaucoup moins fréquentes, il n'en a plus guère que deux par semaine en moyenne; jamais il n'a de crises debout; elles surviennent toujours dans la position assise. Elles ont d'ailleurs complètement changé de caractère. Comme toujours, il y a, au début, chute des paupières, puis la tête s'incline en avant et les bras s'affaissent, ballants, le long du corps. Le sujet est alors plongé dans un état très particulier, voisin de l'endormissement, mais il y insiste bien, sans perte de connaissance vraie, et devient le jouet de visions très spéciales : il voit défiler, sans bruit, dans le lointain, des animaux de toute espèce : lions, chevaux, chiens, vaches, etc., parfois, différents paysages se succèdent rapidement devant lui comme des images cinématographiques. Cet état dure quelques minutes; puis, le malade ouvre les yeux et se redresse; pendant quelques secondes, sa parole est légèrement pâteuse.

Il sent d'ailleurs venir ses crises de loin, parfois une demi-journée à l'avance; il ressent une impression de malaise général, mal définissable, mais qui ne le trompe pas. Aussi peut-il conduire sa voiture automobile en toute sécurité.

Il n'a plus d'accès de sommeil, mais de loin en loin surviennent des journées au cours desquelles il est quelque peu somnolent toute l'après-midi.

Le traitement par l'éphédrine est continué aux mêmes doses.

Observation VIII.

(Clinique neuro-psychiatrique de M. le Professeur Abadie [Consultation externe].)

L... (Marthe), 56 ans, lingère.

Vient à la consultation de M. le Professeur Abadie le 29 janvier 1936, parce que, déjà, depuis plusieurs années, sa tête tombe en avant sans qu'elle puisse la retenir, par accès de très courte durée, mais se répétant dans la journée avec une grande fréquence.

Le début de ces crises a eu lieu il y a environ quatre ans. Jusqu'à cette date, elle n'avait jamais rien remarqué d'anormal dans les mouvements du cou et se trouvait bien portante; cependant, dit-

elle, elle ressentait de temps à autre comme une gêne dans la région de la nuque (?).

Depuis le moment de leur apparition jusqu'à l'heure actuelle, les crises, aux dires de la malade, n'ont subi aucune modification notable; elles revêtent toujours le même type; leur fréquence moyenne est toujours restée la même.

Elles reviennent toujours dans les mêmes circonstances étiologiques : la période digestive postprandiale, aussi bien après le repas du soir qu'après celui de midi, la station assise, l'immobilté, l'inaction, le bruit de la conversation de personnes environnantes, la lecture à voix basse comme à voix haute; pour peu que la malade reste assise quelque temps après le repas sans rien faire, au milieu des personnes de sa famille qui causent autour d'elle, les crises surviennent très nombreuses, incessantes, un grand nombre de circonstances favorisantes se trouvant alors réunies.

Quelques autres causes occasionnelles de ses accès ont été relevées par la malade; l'écriture est de ce nombre : la malade met deux heures pour écrire une lettre de quelques pages, étant sans cesse interrompue par une crise, parfois plusieurs crises de suite. A la messe également, les accès sont fréquents; ils redoublent encore de fréquence si la malade cherche à suivre l'office dans son livre; elle a été finalement obligée d'y renoncer. Quand elle est en tête à tête avec une autre personne, elle suit sans difficulté la conversation pendant quelques minutes, puis, plus ou moins rapidement, les accès apparaissent : c'est toujours lorsqu'elle écoute son interlocuteur, jamais lorsqu'elle lui répond, que les crises se manifestent.

Jamais, par contre, la crise n'apparaît au cours de la marche, au cours d'un travail physique absorbant et même pénible; il est rare de la voir survenir dans la station debout, mais la chose peut cependant se produire si la malade, debout, reste immobile et inoccupée.

Jamais les crises ne sont survenues sous l'influence d'une émotion, de quelque nature qu'elle soit, frayeur, colère ou rire.

Quoi qu'il en soit des circonstances qui la favorisent, la crise apparaît toujours subitement, sans aucun prodrome. Brusquement,

la tête tombe en avant, le menton contre la poitrine, et les yeux se ferment; le plus souvent, l'accès se limite là. Il est toujours très court : cinq à six secondes en moyenne, parfois même moins, parfois au contraire davantage, mais jamais plus de dix secondes de durée aux dires de la malade. Jamais, au cours de la crise, la malade n'a perdu connaissance, ni même n'a présenté la plus légère obnubilation. Elle entend parfaitement, et pourra ensuite répéter les quelques paroles que l'on a le temps de dire autour d'elle pendant les courtes secondes de sa crise.

Le plus souvent, nous l'avons vu, l'inhibition tonique reste localisée aux muscles releveurs de la paupière supérieure et aux muscles du cou; si la malade est debout lors de l'accès, elle ne tombe pas; les bras ne s'affaissent pas le long du corps; si elle est assise, le tronc reste droit; jamais il ne s'incurve en avant et ne va heurter la table. Au cours de la crise, comme a pu le constater l'entourage, elle reste toujours complètement immobile, ne fait pas le moindre geste, ne prononce jamais une parole.

Dans quelques cas enfin le processus inhibiteur a pris une extension plus grande. A plusieurs reprises, ainsi, la malade a lâché les objets qu'elle tenait à la main au cours de l'accès. Quatre ou cinq fois, au moment où la chute de la tête en avant se produisait, la malade a senti ses jambes fléchir sous elle, elle s'est sentie osciller, mais la crise ayant rapidement pris fin, elle a pu se ressaisir à temps et éviter la chute. Une fois seulement, la malade s'est effondrée à terre, d'un seul coup, « comme une masse », dit-elle, en même temps que sa tête tombait. L'accès n'en a pas d'ailleurs été plus long pour cela, et presque aussitôt la malade s'est relevée seule, s'étant parfaitement rendu compte de tous les détails de sa chute et n'ayant perdu connaissance à aucun moment. Jamais, dans le courant de la journée, la malade n'a présenté d'accès paroxystique de sommeil, jamais rien qui rappelle, même sous une forme fruste, un accès narcoleptique.

Elle dort peu la nuit, à peine trois ou quatre heures, dit-elle; son sommeil est par ailleurs calme, sans rêves; jamais elle n'a présenté, au moment où le sommeil l'envahit ou la quitte, de phénomènes du type de la cataplexie de l'endormissement ou du réveil.

L'état psychique de cette malade est loin d'être normal; après la mort de son mari, survenue il y a trois ans, à la suite d'un cancer de la langue, et avec de vives souffrances, elle a présenté un état de dépression mélancolique qui a duré plusieurs mois, avec insomnie, incapacité de vaquer convenablement aux soins de son ménage et de sa profession, idées de suicide; depuis lors, sans être jamais retombée dans une dépression aussi profonde, elle est restée triste, sans beaucoup de goût pour la vie, incapable d'un travail régulier.

Il faut cependant remarquer que les premières crises d'inhibition tonique avaient précédé de plusieurs mois la mort du mari, à une époque où, suivant ses dires, la malade était en pleine possession de ses forces morales; il ne semble pas, d'autre part, que l'apparition des troubles psychiques actuels les ait aggravées de façon bien sensible.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Ils ne révèlent rien d'important. Son père est mort, tuberculeux, à 49 ans. Sa mère est morte d'hémorragie cérébrale à 74 ans. Elle a un frère et une sœur bien portants.

Antécédents personnels. — Ses antécédents personnels ne sont chargés que de quelques infections sans importance.

Pas d'épisode encéphalitique; pas de traumatisme crânien; pas de syphilis.

Elle a un fils bien portant.

Signalons cependant que ses règles ont complètement disparu il y a un peu plus de trois ans, et que les premières manifestations de la ménopause ont précédé de très peu l'apparition des premières crises d'inhibition tonique; en même temps, la malade a remarqué qu'elle engraissait de façon insolite; elle aurait gagné 10 à 15 kilos depuis quatre ans.

L'examen de cette malade est par ailleurs tout à fait négatif, tant au point de vue neurologique qu'au point de vue somatique général.

La malade est soumise à un traitement par l'éphédrine; elle doit prendre quotidiennement 5 centigrammes de « sanédrine » pendant plusieurs semaines et revenir ensuite à la consultation; elle a malheureusement négligé de se représenter à la date convenue.

Observation IX.

(Clinique neuro-psychiatrique de M. le Professeur Abadie [N° 3026 du registre de la Clinique].)

P...* (Henri), 27 ans, monteur en chauffage central.

Le malade entre à l'hôpital le 13 janvier 1936 parce qu'il présente depuis deux ans et demi des « crises de paralysie » survenant au cours de la nuit et dont il donne la description suivante :

Il se couche le soir entre 8 et 9 heures et s'endort assez rapidement, sans remarquer jamais aucun phénomène anormal. Vers 1 heure, 2 heures du matin, exceptionnellement en tout cas avant minuit ou après 4 heures, il se réveille et reste éveillé ainsi quelques instants. Au moment où il va se rendormir, il éprouve tout à coup une sensation d'anéantissement complet, de fatigue générale extrême, puis se sent aussitôt comme « paralysé », dit-il; il est incapable du moindre mouvement, ne peut ni ouvrir les yeux ni la bouche, ni remuer tant soit peu la main ou le pied; il ne peut proférer le moindre son; sa conscience reste cependant entière, il entend distinctement tout ce qui se passe autour de lui, en particulier la respiration de sa femme couchée à ses côtés; une fois même, celle-ci, éveillée, ayant prononcé quelques paroles, il les a retenues et a pu les lui répéter le lendemain.

Au cours de la crise, il n'existe, semble-t-il, aucun phénomène d'angoisse; parfois même la sensation qu'il éprouve de détente musculaire extrême, de « délassement », comme après un travail physique pénible, est relativement agréable. Il lutte cependant d'ordinaire de toute sa volonté, pour essayer de remuer, de soulever la main, d'ouvrir les yeux ou la bouche, de crier, d'appeler, mais en dépit de ses efforts, l'inhibition motrice et phonatrice reste complète; « si le feu était à la maison, il ne pourrait se lever pour fuir », dit-il. A deux ou trois reprises, il a eu l'impression d'un appel, alors qu'il n'avait cependant proféré aucun son; souvent, constatant l'inutilité de ses efforts, il attend la fin de la crise sans lutter davantage. Sa femme a remarqué deux ou trois fois qu'au cours de la crise son visage devenait un peu pâle, que sa res-

piration se modifiait surtout, devenant plus profonde et plus rapide; lui-même avait d'ailleurs parfaitement conscience de ce dernier phénomène.

La durée de cette crise est très variable; souvent elle est très courte, durant à peine quelques secondes; parfois même, sentant l'engourdissement s'emparer de lui, le malade parvient à réagir par un brusque sursaut volontaire et empêche ainsi, pense-t-il, l'apparition de la paralysie; d'autres fois, elle est plus longue : vingt secondes, trente secondes. En tout cas, sa durée ne dépasse jamais une minute. A quelques reprises, le malade a présenté plusieurs crises dans la même nuit; elles se produisent toujours alors à la suite les unes des autres, vraiment subintrantes : au moment où le malade sent une crise prendre fin et va pouvoir faire le mouvement libérateur, une crise nouvelle survient, et c'est de nouveau l'inhibition motrice totale; il a pu s'en produire ainsi jusqu'à cinq en quelques minutes.

La terminaison de la crise est brusque; subitement, le malade peut relever les paupières, ouvrir la bouche, remuer ses membres tout à l'heure engourdis et impotents; souvent alors, il pousse un soupir, ressent une sensation d'euphorie toute spéciale, avec un besoin invincible d'étirer ses membres qui lui paraissent maintenant comme « ankylosés ».

Tantôt il se contente de se retourner dans son lit, la crise terminée; d'autres fois, il s'assied et reste assis sur le lit quelques instants, ou encore se lève et marche un peu à travers la chambre avant de se recoucher; puis, plus ou moins rapidement, il se rendort; jamais alors la crise ne se reproduit. Le lendemain matin, il se lève et va à son travail comme d'habitude, sans ressentir aucune fatigue notable, comme si rien ne s'était passé.

Depuis deux ans et demi, ces crises se sont déroulées suivant un rythme très variable; le plus souvent, elles sont assez espacées; il s'en produit une tous les quinze jours, toutes les trois semaines environ. Parfois, elles s'espacent plus encore, jusqu'à six mois sans aucune crise dans le courant de l'hiver 1934-1935; le malade se croyait alors guéri; mais parfois aussi, elles se sont rapprochées : il a pu s'en produire jusqu'à trois dans la même semaine.

Depuis le début de la maladie (été 1933), l'aspect clinique de ces crises ne s'est d'ailleurs pas modifié, pas plus qu'elles n'ont augmenté de fréquence moyenne ou d'intensité. Tous les traitements qu'a suivis le malade sont restés inactifs, en particulier le gardénal, qu'il a pris régulièrement pendant un an environ.

Le sommeil du malade est, par ailleurs, calme, peu agité; le plus souvent, il ne garde le souvenir d'aucun rêve; lorsqu'il s'en produit un, il revêt assez souvent un caractère professionnel ou terrifiant; en tout cas, il ne semble y avoir aucune relation entre ces rêves et l'apparition des crises. Il faut noter que, à peu près chaque nuit, même lorsqu'il ne doit pas se produire de crise, le malade s'éveille régulièrement entre 1 heure et 2 heures, et se rendort ensuite le plus souvent sans incident.

Dans la journée, le malade paraît être absolument normal.

On ne relève aucune chute à l'émotion du type cataplectique dans son histoire.

Jamais non plus d'accès narcoleptique; une seule fois, alors qu'il rêvassait, accoudé sur la table, un après-midi après le repas, il s'est endormi tout à coup; c'est la chute en avant de sa tête, glissant contre sa main, qui l'a réveillé brusquement; il est resté quelques secondes un peu hébété, se demandant ce qui avait pu lui arriver pour s'endormir ainsi malgré lui. Mais jamais cet incident ne s'est reproduit, ni autre chose d'analogue.

De par sa profession d'ailleurs, le malade monte fréquemment sur les toitures et aux échelles à coulisse; dans ces conditions, le moindre accident suspect n'aurait pu passer inaperçu.

Par contre, à deux ou trois reprises, des accidents analogues à ceux que nous venons de décrire au moment de l'endormissement sont apparus au réveil, entre 4 et 6 heures du matin; ils étaient absolument identiques aux premiers, selon les dires du malade.

Antécédents héréditaires. — Mère morte à 63 ans, hémiplégique. Père mort à 67 ans, asystolique.

Antécédents collatéraux. — Deux frères bien portants; une sœur morte d'affection pulmonaire aiguë à 15 ans.

Il est marié depuis neuf ans; sa femme est atteinte depuis un an de tuberculose pulmonaire. Il a eu quatre enfants. Trois sont vivants et bien portants.

Antécédents personnels. — Il a eu le croup en 1915.

Pendant son service militaire, poussées fréquentes de colite avec diarrhée glaireuse et épreintes.

En mars 1935, crise d'appendicite aiguë; appendicectomie « à froid » deux mois après.

Depuis cette époque, le malade continue à souffrir de temps à autre de la fosse iliaque et du flanc droit; il éprouve souvent des pesanteurs épigastriques après les repas, avec sensation nauséeuse. Son appétit est conservé, même vigoureux. Il présente encore parfois à de longs intervalles des poussées diarrhéïques légères.

Il souffre assez fréquemment de la tête; céphalées sans horaire fixe, de siège d'ailleurs variable, tantôt frontales, tantôt occipitales, jamais empêchantes.

Il nie tout antécédent vénérien. Il présente un éthylisme manifeste, buvant chaque jour 2 à 3 litres de vin et prenant fréquemment l'apéritif. Depuis plusieurs années, il a de temps à autre des pituites matinales.

C'est un sujet irritable, présentant des réactions émotives toujours très vives et le plus souvent disproportionnées à leur objet; soucieux d'autre part, inquiet de son état de santé et de ces crises nocturnes dont la répétition l'impressionne vivement. Il se plaint d'une polydipsie marquée l'obligeant à se lever régulièrement la nuit pour boire et, sans cause apparente, d'avoir notablement engraissé depuis un an de 3 kilos environ.

Aucun trouble dans la sphère génitale.

Examen. — C'est un homme vigoureux, d'un embonpoint notable : abdomen saillant, gros seins, large facies empâté; le système pileux est partout bien développé.

L'examen neurologique, sur le détail duquel nous n'insisterons pas, est totalement négatif.

La tension artérielle est de : Mx, 17; Mn, 9.

Le foie est de volume normal, un peu sensible. Il n'y a pas de subictère.

Toute la région de la fosse iliaque et du flanc droit est très sensible à la pression; la région épigastrique est aussi un peu douloureuse.

Les testicules sont de volume et de sensibilité normale.

Il n'y a ni sucre, ni albumine, ni urobiline en excès dans les urines. L'urée sanguine est de 0 g. 30.

Dans le liquide céphalo-rachidien, l'examen chimique donne les résultats suivants :

Albumine, 0,25;

Glucose, 0,76;

Chlorures, 7,45.

Examen cytologique : 0,44 élément par millimètre cube.

La réaction de B.-W. est négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Le métabolisme basal est augmenté de + 10 p. 100. Il y a 4.700.000 globules rouges. Il n'y a pas de polyurie.

On a pratiqué chez ce malade les épreuves classiques d'exploration des fonctions glyco-régulatrices.

On a pu ainsi constater que :

1° La glycémie basale est normale (0,95) et que l'hyperglycémie provoquée alimentaire montre un résultat normal;

2° La réaction à l'insuline est plutôt faible;

3° La réaction à l'adrénaline est plus forte qu'on ne l'observe chez des sujets normaux, ce qui parlerait en faveur d'une certaine labilité du système surrénalien.

D'après les trois courbes glycémiques, on ne peut en tout cas conclure à un trouble hépatique manifeste au point de vue glycogénique.

D'autre part, la radiographie du crâne n'a pas montré d'altérations osseuses de la région sellaire.

Le malade quitte le service au début du mois de février; il doit prendre régulièrement dans les semaines qui vont suivre, 50 milligrammes d'éphrédine par jour.

Il n'a malheureusement pas été revu depuis.

Observation X.

(Service de Clinique médicale de M. le Professeur Dupérié.)

N... (Marthe), 24 ans, domestique.

La malade entre à l'hôpital, dans le service de M. le Profes-

seur Dupérié, le 17 août 1936, pour des crises de sommeil apparues à l'âge de 14 ans et qui ont toujours persisté depuis lors, augmentant progressivement de fréquence et d'intensité jusqu'à l'heure actuelle.

Voici la decsription clinique qu'on en peut donner.

Le début de la crise de sommeil est toujours très brusque; le plus souvent même, la malade ne la sent pas venir, n'a donc le temps ni de s'étendre ni même de s'asseoir pour dormir à son aise lorsqu'elle est debout, et s'endort de ce fait dans les attitudes les plus étranges.

C'est l'inaction, l'immobilité, surtout la station assise ou le décubitus qui déclenchent la plupart des crises; il suffit à la malade de s'arrêter un moment dans son travail, de s'asseoir, fût-ce pour lire, coudre ou tricoter, pour qu'elle s'endorme irrésistiblement presque aussitôt; elle a dû ainsi renoncer complètement aux travaux d'aiguille et recherche de préférence les occupations ménagères qui nécessitent une grande activité physique et de fréquents déplacements.

A l'église, elle s'endort inévitablement pendant le sermon; elle ne va plus depuis longtemps au cinéma, car elle s'y endormait à chaque instant malgré les invigorations répétées de ses compagnes et ne pouvait suivre le film.

Souvent aussi, les crises de sommeil apparaissent dans des circonstances qui paraîtraient plutôt, à l'inverse des précédentes, s'opposer à l'endormissement; la malade s'endort ainsi, toujours très brusquement, pendant le repas, au cours d'une conversation, et généralement alors après quelques secondes de bredouillage. Elle s'endort aussi parfois, après le repas en lavant la vaisselle, en pliant du linge, en cueillant des fleurs dans le jardin; elle reste alors debout, dans l'attitude même où le sommeil, soudain et irrésistible, l'a surprise : on l'a ainsi fréquemment trouvée endormie devant l'évier de la cuisine, les mains au fond de sa bassine d'eau; plus rarement, elle s'affaisse doucement au cours de la crise, et continue de dormir accroupie ou à genoux.

Il ne s'agit jamais, dans ces crises hypersomniques, d'un assoupissement incomplet; la malade dort toujours très profondément

durant tout l'accès et ne garde au réveil aucun souvenir de ce qui s'est passé autour d'elle pendant celui-ci; elle ne rêve jamais durant la crise de sommeil et ne présente jamais non plus au cours de celle-ci de phénomènes d'automatisme psycho-moteur : elle garde toujours une immobilité complète.

C'est seulement dans le cas où la malade s'endort en marchant, ce qui ne lui arrive que rarement, que l'assoupissement de la conscience reste toujours très imparfait : malgré la torpeur dont elle se sent envahie et qui se dissipera d'ailleurs après quelques minutes, elle continue de marcher, en effet, évitant sans heurt les passants

La durée de ces accès narcoleptiques est variable, d'un quart d'heure à une heure ou une heure et demie au plus; il est ordinairement très facile de tirer la malade de son sommeil avant la fin de l'accès, mais le besoin de dormir persiste alors, irrésistible, cette fois nettement ressenti par la malade, qui, malgré ses efforts, finit presque toujours par y succomber rapidement. Lorsque le réveil est spontané, il n'en persiste pas moins pendant plusieurs minutes une certaine torpeur que la malade a peine à secouer.

Les accès narcoleptiques surviennent sans aucun rythme horaire, à une fréquence quotidienne très variable, qui est surtout fonction de l'activité déployée par la malade; si elle travaille debout avec ardeur, elle passe facilement une après-midi entière sans crise; si, au contraire, elle n'a pas grand chose à faire et s'asseoit souvent, elle a de nombreuses crises dans la journée, tant la matinée que l'après-midi.

Le sommeil nocturne est parfait, sans interruptions, sans agitation aucune; la malade ne rêve presque jamais; elle n'a jamais présenté, d'autre part, de crises de « paralysie dormitiale ».

Depuis très longtemps, à l'occasion du rire, la malade sent brusquement ses jambes se dérober sous elle et doit s'accrocher rapidement à quelque meuble voisin pour ne pas tomber; si aucun objet n'est ainsi à portée de sa main pour la retenir, elle s'affaisse souvent à terre, à genoux ou sur son séant; d'ordinaire, l'accès cataplectique est très court, et la malade se relève presque aussitôt; si après la chute l'envie de rire persiste, elle doit cependant rester quelques secondes à terre, car, pendant ce temps,

ses jambes lui refusent tout service. Souvent aussi, lorsque la malade rit, ses doigts s'ouvrent et les objets qu'elle tient tombent sur le sol si elle ne peut les déposer rapidement sur un meuble proche.

Antécédents héréditaires. — Père et mère bien portants.

Aucun membre de la famille n'a jamais présenté de tendance anormale au sommeil.

Antécédents personnels. — Aucune maladie grave dans l'enfance.

Pas d'atteinte caractérisée d'encéphalite épidémique.

Pas de traumatisme crânien.

Réglée à 14 ans; les première règles auraient précédé seulement de quelques semaines le début des crises de sommeil.

Depuis lors, la malade a toujours été régulièrement réglée; les accès narcoleptiques ne sont pas plus fréquents pendant les périodes menstruelles.

La malade n'a jamais présenté de tendance à l'obésité.

Elle se plaint depuis plusieurs années de fréquentes céphalées frontales.

Depuis l'âge de 20 ans environ, la malade présente, d'autre part, des troubles dyspeptiques tenaces : pesanteurs fréquentes après les repas au niveau de l'épigastre, avec sensation de ballonnement; vomissement de bile le matin; constipation habituelle; douleurs tardives à type de brûlure épigastriques, accompagnées parfois de vomissements, apparaissant par courtes périodes de trois ou quatre jours, à l'occasion le plus souvent des règles ou d'un écart de régime (ingestion d'œufs, de graisses).

L'examen neurologique de cette malade s'est montré complètement négatif.

La radiographie du crâne n'a mis en évidence aucune altération de la région sellaire.

Les différents examens biologiques pratiqués ont tous donné des résultats normaux.

Le métabolisme basal est abaissé de 2 p. 100.

Le liquide céphalo-rachidien contient 0 g. 20 d'albumine; 0,66 élément par millimètre cube.

Le B.-W. y est négatif, ainsi que dans le sang.

Il n'y a ni sucre, ni albumine dans les urines.

La bilirubinémie est de 10 milligrammes.

L'épreuve de la galactosurie provoquée a donné une élimination normale de galactose.

A partir du mois de novembre 1936, la malade a été soumise à un traitement régulier par l'éphédrine : 0 g. 10 tout d'abord, puis, devant l'apparition rapide de signes d'intolérance cardio-vasculaire (palpitations, angoisses...), 0 g. 05 seulement.

Les crises de sommeil et les accès cataplectiques n'ont subi depuis lors aucune modification, et lorsque la malade a quitté la clinique, le 22 janvier 1937, son syndrome narcoleptique persistait malgré plus de deux mois de traitement sans amélioration notable.

Analyse critique des observations.

Il nous paraît maintenant nécessaire d'insister quelque peu, à propos des observations précédentes, sur les particularités cliniques intéressantes que chacune d'elles peut présenter.

A. — L'observation I concerne un cas de syndrome narcoleptique caractérisé uniquement pendant cinq années d'évolution par des accès de sommeil paroxystique. Ces accès ont pu être observés directement pendant le séjour du malade à la clinique; on a pu ainsi constater, au cours de plusieurs d'entre eux, une modification profonde du rythme respiratoire, qui revêtait un caractère régulièrement périodique, et un dicrotisme du pouls témoignant vraisemblablement d'importantes perturbations vaso-motrices : ces manifestations n'ont pas été jusqu'ici signalées, à notre connaissance, au cours de l'accès narcoleptique et méritent de retenir l'attention.

Ce malade, nous l'avons déjà signalé, n'a jamais présenté de crises cataplectiques diurnes émotionnelles. Par contre, dans les mois qui ont immédiatement précédé son séjour à la clinique, sont survenus à plusieurs reprises au moment de l'endormissement des accès caractéristiques de paralysie « prédormitiale ». Au cours de ces accès, le malade éprouvait une sensation très particulière de raideur en extension des quatre membres, ne correspondant d'ailleurs certainement à aucune réalité objective; une telle sensation a été signalée déjà par Max Levin chez un de ses malades; elle est toutefois exceptionnelle et très différente du sentiment d'anéantissement, de résolution complète, éprouvé par le malade dans la grande majorité des cas.

B. — Chez le malade de l'observation II, le syndrome narcoleptique était caractérisé surtout par des accès de sommeil; il présentait toutefois à l'émotion des accès d'inhibition tonique, frustes sans doute, mais tout de même très significatifs (fléchissement brusque des genoux, n'allant jamais jusqu'à la chute) et dont la nature cataplectique n'est pas douteuse.

Nous insisterons surtout, chez ce malade, sur le polymorphisme remarquable de ses accès de sommeil. A côté des accès narcoleptiques francs, on observait en effet chez lui toute une série de formes frustes et dégradées; fréquemment, en effet, l'accès narcoleptique ne s'accompagnait que d'une obnubilation psychique très incomplète, le malade continuant à entendre vaguement, de façon plus ou moins indistincte, ce qui se passait autour de lui; il n'était pas rare alors qu'il restât debout, qu'il continuât même parfois, de façon purement automatique, le travail manuel commencé, commettant d'ailleurs au cours de son exécution des erreurs grossières.

Certaines de ces crises s'accompagnaient même d'une conscience assez claire pour que l'on pût les rapprocher de cette variété, décrite surtout par K. Wilson, d'accès cata-

plectiques remarquables par leur survenance dans des circonstances étiologiques qui favorisent ordinairement plutôt les paroxysmes hypersomniques.

Ce sujet présenta encore, à plusieurs reprises, au cours de la nuit, des crises de paralysie « postdormitiale »; il est remarquable que ces crises survenaient exclusivement lors du réveil soudain qui suivait un cauchemar terrifiant du premier sommeil, jamais le matin lors du réveil normal; le fait n'est d'ailleurs pas exceptionnel, et nous avons vu plus haut que Penta reconnaît même une certaine individualité à cette variété de cataplexie du réveil, qui lui paraît plus particulièrement proche, dans son mécanisme, de la cataplexie diurne émotionnelle.

C. — Nous n'insisterons pas sur le syndrome narcoleptique postencéphalitique présenté par le malade de notre observation III. Les accès de sommeil qui survenaient chez ce sujet n'offraient, en effet, aucune particularité saillante. Il n'existait, d'autre part, aucune manifestation cataplectique associée.

D. — Chez le malade de notre observation IV, les accès de sommeil paroxystique constituaient également tout le syndrome narcoleptique. Ils ne présentaient d'ailleurs aucune particularité clinique d'un intérêt nouveau, et nous ne nous y arrêterons pas davantage.

E. — La malade qui fait l'objet de notre observation V présentait au complet le syndrome de Gélineau : accès de sommeil paroxystique et crises cataplectiques, celles-ci apparues d'ailleurs les premières et ayant même constitué seules tout le syndrome pendant plus d'un an.

Les accès narcoleptiques s'accompagnaient fréquemment de la persistance d'un certain automatisme moteur professionnel plus ou moins riche, n'aboutissant d'ailleurs qu'à des productions toujours très imparfaites; quoique peu commun à ce degré de fréquence, un tel fait n'est pourtant pas

rare. Nous désirerions surtout attirer l'attention sur la variété d'accès de sommeil où la malade percevait assez distinctement les paroles échangées autour d'elle, comprenait plus ou moins exactement les questions qui lui étaient posées, pouvait même y répondre par « oui », « non », ou de courtes phrases, celles-ci témoignant d'ailleurs souvent d'une compréhension imparfaite de la question.

Nous sommes là en présence de ces faits déjà signalés par Adie, où n'existe qu'une légère obnubilation psychique et qui paraissent intermédiaires en quelque sorte aux accès francs de sommeil d'une part, aux crises cataplectiques de l'autre. En tout cas, la persistance d'une parole convenablement articulée au cours de cette variété d'accès narcoleptique doit être considérée comme exceptionnelle.

Il faut encore signaler, à propos des accès de sommeil de cette malade, la richesse des manifestations oniriques qui les accompagnaient dans les derniers temps; parfois, d'ailleurs, la conscience était à peine assoupie au cours de certains d'entre eux, la malade gardait les yeux ouverts et « projetait » en quelque sorte dans le cadre réel qui l'entourait (appartement, rue) des « apparitions » hypnagogiques, plus ou moins riches, créées parfois de toutes pièces, nées parfois de la déformation hallucinatoire de certains objets environnants; on pourrait parler ici d' « équivalents hypnagogiques » de l'accès narcoleptique, malgré l'altération manifeste de la conscience, qui ne permettait pas à la malade de reconnaître pendant la durée de sa crise le caractère hallucinatoire de ses visions, mais qui est signalée également dans toutes les observations, d'ailleurs encore peu nombreuses, du même ordre.

Cette malade présenta, d'autre part, à plusieurs reprises, des épisodes diplopiques très passagers. Peut-être faut-il voir là une manifestation de « sommeil localisé », particulièrement limitée, se rattachant à la diplopie préhypnotique, d'observation banale, que nous avons signalée plus haut. K. Wilson a déjà observé, en 1928, un phénomène

analogue chez un de ses narcoleptiques. Notre malade présentait parfois également une diplopie fugace au début de ses accès cataplectiques ou de ses crises de sommeil, à l'instar de ce que nous avons déjà vu chez le malade de Janzen.

Enfin, dans ces derniers temps, apparurent au moment de l'endormissement, à plusieurs reprises, des crises de « paralysie prédormitiale ». Au cours de ces crises, la malade éprouvait avec une intensité extrême la sensation si particulière « d'électrisation », qu'accusent beaucoup de ces sujets. Elle était, d'autre part, le jouet de visions hallucinatoires du type hypnagogique; Max Levin et Rosenthal ont récemment insisté sur l'association remarquable de ce dernier phénomène aux crises de paralysie du sommeil, principalement à celles qui surviennent lors de l'endormissement.

Les accès cataplectiques que présenta notre malade offrent d'autre part d'intéressantes particularités : longtemps, ils sont restés limités à la chute isolée de la mâchoire à l'occasion du rire; peu à peu, l'inhibition tonique s'est étendue et elle est maintenant à peu près généralisée au cours de l'accès; la durée variable de ce dernier serait en rapport avec la persistance plus ou moins prolongée de l'envie de rire après la chute à terre; enfin, un grand nombre de ces accès cataplectiques sont maintenant suivis d'une envie impérieuse de dormir, ébauche du phénomène de la transformation de l'accès d'inhibition tonique en crise narcoleptique complète, signalé par Matzdorff.

Les sensations brusques et passagères d'anéantissement que présentait notre malade doivent certainement être considérées comme de véritables équivalents mineurs du paroxysme narcoleptique.

Quant à cette sensation nouvelle de lassitude générale douloureuse, prolongée depuis les dernières heures de la matinée jusqu'à la fin de l'après-midi, et qui parût s'être substituée en quelque sorte aux accès de sommeil dont l'éphédrine a entraîné la disparition, sans doute a-t-elle été

déjà reconnue chez les malades ainsi traités, mais à ce degré d'intensité elle paraît vraiment exceptionnelle.

F. — La malade de notre observation VI, chez laquelle on relevait aussi les éléments d'un syndrome narcoleptique complet, présentait un phénomène très voisin de celui que nous avons décrit chez la malade précédente et de rencontre vraiment exceptionnelle.

Cette fois, en effet, c'est au cours des accès cataplectiques, sans aucune altération de la conscience, que la malade pouvait articuler quelques mots, répondant convenablement aux questions simples qu'on lui posait.

G. — Le malade, dont l'histoire clinique fait le sujet de notre observation VII, présentait également un syndrome complet de narcolepsie.

Nous n'insisterons pas sur ses accès de sommeil, qui n'offraient aucune particularité notable. Par contre, les crises cataplectiques étaient chez lui remarquables par leur fréquence, leur apparition à l'occasion de « stimuli émotifs » les plus légers ou parfois même en dehors d'eux, et surtout par leur polymorphisme; à côté des grandes crises avec effondrement à terre et immobilité complète, le malade en présentait un grand nombre où les phénomènes d'inhibition tonique étaient plus ou moins limités; tantôt, on voyait seulement les paupières s'abaisser et battre durant quelques secondes, pendant que la parole devenait embarrassée, mal articulée; tantôt, aux phénomènes précédents s'associaient la chute de la tête en avant ou l'affaissement des bras le long du tronc.

Une des grandes crises cataplectiques, avec inhibition tonique généralisée, a pu être observée dans le service. On a pu constater, au cours de cette crise, l'abolition passagère des réflexes tendineux, déjà signalée par Wilson; on n'a malheureusement pas eu le temps de rechercher la réponse du réflexe cutané-plantaire.

Comme il arrive parfois, l'inhibition motrice n'était pas,

d'ailleurs, absolument complète, et le malade put, au cours de cette crise, esquisser quelques mouvements volontaires de la main.

Il faut encore attirer l'attention sur la modification importante, survenue dans les derniers mois de l'observation, qu'ont subie les accès cataplectiques, peut-être sous l'influence du traitement par l'éphédrine; ils s'accompagnèrent alors fréquemment d'un certain degré d'assoupissement psychique, voisin de l'état d'endormissement, avec phénomènes hallucinatoires du type hypnagogique. Nous nous trouvons une fois de plus en présence d'une forme d'accès impossible à ranger catégoriquement dans l'un des deux cadres classiques de la cataplexie ou de la narcolepsie, et devant laquelle on pourrait évoquer l'appellation « d'équivalent hypnagogique » du paroxysme narcoleptique, étant donnée l'importance des phénomènes hallucinatoires.

H. — Notre observation VIII doit, pensons-nous, être rangée dans la classe, encore très restreinte, des syndromes narcoleptiques caractérisés uniquement par des accès de cataplexie, en l'absence de tout paroxysme hypersomnique.

Les accès cataplectiques présentés par notre malade sont d'ailleurs tout à fait remarquables par leur fréquence extrême, leur courte durée ne dépassant jamais une dizaine de secondes, la limitation habituelle du processus inhibiteur aux muscles de l'extrémité céphalique et du cou, leur survenue en dehors de tout facteur émotionnel dans les conditions qui favorisent plutôt ordinairement l'installation des crises de sommeil narcoleptique.

Devant la répétition et la brièveté des accès, on pourrait être tenté de rapprocher l'observation de cette malade de la « pyknolepsie » de Friedmann; un tel rapprochement nous paraît cependant peu légitime; chez notre malade, en effet, c'est l'inhibition tonique et motrice qui constitue vraiment toute la crise, en l'absence de toute obnubilation psychique; or, cette dernière est, au contraire, l'élément

fondamental de l'accès pyknoleptique où l'inhibition tonique reste le phénomène contingent. D'autre part, sans vouloir pousser plus loin une analogie qui doit rester très superficielle, on ne peut manquer d'être frappé par la ressemblance qu'offrait notre malade au cours de son accès cataplectique avec l'attitude de certains sujets frappés de « vertige paralysant » et dont la crise revêt le « type du recueillement ».

I. — Notre observation IX concerne un cas de paralysie du sommeil, où les accès survenaient presque toujours au moment de l'endormissement, plus rarement au moment du réveil matinal; ils ne s'accompagnaient, contrairement à ce que l'on observe d'ordinaire, d'aucune anxiété.

Aucune manifestation diurne de la série narcoleptique n'accompagnait les accidents de la nuit.

Il est, d'autre part, assez remarquable de noter que la crise de paralysie « prédormitiale » ne se produisait jamais au moment du premier endormissement, mais seulement lorsqu'après s'être réveillé au milieu de la nuit, le sujet cherchait à se rendormir.

J. — La malade de notre observation X présentait un syndrome narcoleptique complet, où s'associaient en effet aux crises de sommeil paroxystique des accès cataplectiques, beaucoup plus frustes et moins nombreux d'ailleurs — comme la chose est fréquente — et que l'interrogatoire précis de la malade venait seul révéler.

Les crises narcoleptiques étaient remarquables par la brusquerie extrême de l'invasion du sommeil, telle que la malade le plus souvent ne sentait pas venir sa crise et s'endormait ainsi dans l'attitude souvent incommode où le sommeil l'avait surprise, restant même parfois debout tout au long de la crise sans tomber.

Les accès cataplectiques étaient d'ordinaire très courts; parfois cependant, comme chez la malade de l'observation V, si l'envie de rire persistait, plus ou moins longtemps après la chute, l'accès se prolongeait d'autant.

CHAPITRE V

FORMES ETIOLOGIQUES DE LA NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

Le syndrome narcoleptique, ainsi que nous l'avons déjà signalé, peut apparaître dans deux ordres de circonstances bien différentes; tantôt, qu'il soit isolé ou bien qu'il fasse partie d'un complexe clinique plus ou moins riche, il relève d'une cause organique manifeste que l'on décèle le plus habituellement au niveau du système nerveux mésodiencéphalique; tantôt, au contraire, il constitue à lui seul toute la maladie, apparaît ainsi de façon primitive sans que l'étude du contexte clinique vienne révéler à son origine rien qui lui soit uni par un lien indubitable de cause à effet. Dans le premier cas, on parle de narcolepsies symptomatiques ou secondaires. Dans le deuxième, de narcolepsies essentielles, idiopathiques, ou mieux primitives. C'est par l'étude de ces dernières, qui sont bien à vrai dire les plus fréquentes, que nous commencerons.

I. — *Les narcolepsies essentielles ou primitives.*

Dans son travail fondamental de 1880, Gélineau considérait l'affection qu'il venait de décrire comme une maladie autonome, sous la dépendance de facteurs étiologiques toujours identiques, caractérisée par un ensemble clinique univoque. Il faisait essentiellement de l'affection une *névrose*, plaçant par ailleurs le siège du dysfonctionnement nerveux de façon tout à fait fantaisiste, dans la protubérance annulaire; sa nature primitive, l'absence de tout substrat

organique cérébral à sa base, étaient à ses yeux notions indiscutables.

C'est Ballet, le premier, qui, en 1882, soupçonna, en présence de la « maladie de Gélineau », qu'il pouvait s'agir bien plutôt que d'une névrose essentielle, d'un syndrome d'ailleurs remarquablement individualisé au point de vue clinique, susceptible de ressortir à des causes multiples. Voici en quels termes il s'exprimait : « Dans un certain nombre d'états morbides, entraînant soit des troubles circulatoires, soit un ralentissement du mouvement nutritif, soit une perturbation des fonctions nerveuses, on peut observer à titre de phénomène clinique plus ou moins important, dominant parfois la scène, une tendance souvent invincible au sommeil, qui se reproduit à intervalles inégaux, tantôt spontanément, tantôt sous l'influence de causes extérieures adjuvantes. Il s'agit là d'un symptôme important, susceptible dans quelques cas de révéler une affection jusque-là méconnue. »

Pour Bouland et Legrand, également, la narcolepsie n'était qu'un syndrome, secondaire aux causes les plus diverses.

Dès son rapport au Congrès des neurologistes et aliénistes à Bruxelles, en 1910, et depuis lors, d'ailleurs, dans de nombreuses publications, Lhermitte n'a cessé de soutenir la nature toujours secondaire du syndrome narcoleptique et d'affirmer que le groupe des narcolepsies dites essentielles, au fur et à mesure du progrès des méthodes d'investigation clinique, serait peu à peu démembré totalement, comme il avait déjà commencé de l'être, au profit de celui des narcolepsies symptomatiques. Dans son rapport encore récent à la VIII[e] Réunion neurologique internationale, en 1927, il conservait cette position, insistant même sur le chemin parcouru, la fréquence avec laquelle les neurologistes modernes peuvent déceler, à l'origine d'une narcolepsie en apparence idiopathique, « soit une affection caractérisée du système nerveux ou d'un grand émonctoire, soit une perturbation endocrinienne, soit un trouble du métabolisme général ».

En 1918, Souques, en 1928, André Thomas, soutenaient une opinion analogue à celle de Lhermitte; de même, en Angleterre, K. Wilson, au cours de ces dernières années.

Si cette manière de concevoir la maladie de Gélineau — exclusivement comme un syndrome de causes très diverses — a été presque unanimement acceptée en France, après les travaux des auteurs précédents, il n'en est pas de même à l'étranger, en particulier dans les pays de langue allemande, où de nombreux auteurs refusent catégoriquement d'accepter une telle conception.

Redlich surtout, et après lui Adie, Brailowski, Janzen, Penta, parmi beaucoup d'autres, reconnaissent, à côté du cadre des narcolepsies secondaires, l'existence d'une entité nosologique bien précise, la « narcolepsie essentielle » « Echte Narkolepsie » des Allemands, « Genuine Narcolepsy » des Anglais, pure de tout substratum organique, à laquelle ils réservent le nom de maladie de Gélineau, ou encore de Gélineau-Redlich. Il sagit là pour eux d'une affection de nature probablement fonctionnelle, à l'origine de laquelle on ne trouve, en tout cas, aucune modification organique non seulement du système nerveux, mais encore des différents appareils somatiques, et dont le mécanisme pathogénique, identique dans tous les cas, reste d'ailleurs encore très obscur.

Divers auteurs de langue anglaise, Weech et surtout Max Levin, admettent eux aussi l'existence d'une narcolepsie essentielle, mais allant plus loin dans la voie des précisions cliniques, ils soutiennent — nous l'avons déjà signalé plus haut — que, constamment dans cette dernière et dans cette dernière seulement, les accès cataplectiques s'associent régulièrement aux attaques de sommeil paroxystique; seuls les cas où se retrouve cette association mériteraient véritablement le nom de narcolepsies; c'est à eux qu'il faudrait réserver l'appellation de « maladie de Gélineau »; quant aux cas d'hypersomnie simple paroxystique, sans accès cataplectiques associés, ils seraient toujours secondaires et doivent être, pour Levin, complètement séparés des précédents.

Sur ce point, d'ailleurs, Redlich se sépare catégoriquement de l'auteur américain, admettant parfaitement l'existence dans un certain nombre de cas, de narcolepsies primitives avec accès de sommeil paroxystique sans crises cataplectiques associées.

Thiele et Bernhardt, tout en admettant, comme Levin, la nécessité de l'association des accès cataplectiques aux crises de sommeil dans la constitution de la narcolepsie, partagent au point de vue étiologique l'opinion de Lhermitte, et pensent que, dans tous les cas, il ne s'agit que d'un syndrome dont l'origine doit toujours faire l'objet d'une enquête minutieuse, alors même que les cas d'apparence essentiels se présentent actuellement comme les plus fréquents.

Les arguments avancés par Redlich, entre autres, pour justifier l'individualisation d'une narcolepsie-maladie idiopathique sont certes loin d'emporter la conviction.

A. — Au point de vue clinique, tout d'abord, rien ne permet de distinguer les crises de sommeil et les accès cataplectiques qui apparaissent au cours des narcolepsies essentielles, de ceux qui caractérisent le plus grand nombre des narcolepsies secondaires, les narcolepsies postencéphalitiques en particulier. Ce n'est pas dans ce sens, malgré ce qu'on a pu dire, que l'on peut espérer trouver un critère distinctif de valeur.

B. — Au point de vue étiologique, Redlich a longtemps insisté sur l'apparition de la narcolepsie essentielle, le plus souvent chez des individus de sexe masculin, et peu après le développement pubéral; en réalité, il s'agit là de caractères très inconstants, et que Redlich lui-même a dû cesser de considérer comme spécifiques. Sur 100 cas de narcolepsie essentielle recueillis et étudiés par cet auteur, 20 fois la maladie était apparue chez des femmes. Les statistiques sont d'ailleurs très variables à ce point de vue :

Wilson compte 6 femmes pour 43 hommes (13 p. 100 de cas féminins); Thiele et Bernhardt, 5 femmes pour 10 hommes (33 p. 100 de cas féminins); ces deux derniers auteurs considèrent même que la proportion des cas féminins n'est pas sensiblement différente, dans les narcolepsies secondaires : 7 femmes pour 18 hommes, dans leur statistique. Enfin, si, dans la plupart des observations de narcolepsie essentielle, les premiers accès de sommeil sont apparus entre 10 et 20 ans, les cas où la maladie a débuté entre 20 et 40 ne sont pas rares (près de 30 p. 100, dans une statistique de K. Wilson).

C. — Nous arrivons maintenant au troisième ordre d'arguments invoqués en faveur de l'existence d'une narcolepsie essentielle, et qui paraissent à vrai dire les plus dignes d'être retenus : pour Redlich et la plupart des auteurs allemands, le silence étiologique du contexte clinique, dans la narcolepsie dite essentielle, est la règle; l'enquête clinique et biologique la plus minutieuse ne révélerait rien, à leur avis, qui méritât d'être sérieusement retenu, en tant que facteur étiologique. D'après Lhermitte, cependant, l'étude détaillée des syndromes narcoleptiques apparemment essentiels permettrait de mettre le plus souvent en évidence des modifications somatiques importantes, très variées d'ailleurs suivant les malades, et qu'il est impossible de négliger dans le problème de l'origine des accès de sommeil et des crises d'inhibition tonique, comme l'ont fait Redlich et les auteurs allemands, après d'ailleurs les avoir reconnues, scrupuleusement et paradoxalement signalées. Sans doute s'agit-il le plus souvent de modifications discrètes, mais elles n'en existent pas moins avec une fréquence remarquable, et si dans quelques cas les recherches étiologiques restent vaines, il est vraisemblable que c'est avant tout l'insuffisance de nos moyens d'investigations qu'il faut incriminer.

La conclusion de Lhermitte reste donc catégorique : toutes les narcolepsies seraient en réalité symptomatiques; la con-

ception d'une narcolepsie essentielle, affection autonome et parfaitement individualisée, selon Redlich, serait à abandonner totalement; il n'y aurait en réalité que des narcolepsies *d'apparence essentielles*, ne livrant pas le secret de leur origine, variable suivant les cas, à nos moyens d'investigations encore insuffisants.

C'est aussi ce qu'en pensent Thiele et Bernhardt.

Lhermitte insiste enfin sur l'importance des conséquences pratiques de sa conception. Elle incite en effet le médecin, en présence de chaque narcoleptique, à ne plus se contenter d'un étiquette diagnostique stérile, et en réalité pour lui tout à fait incomplète, mais bien plutôt par une enquête clinique minutieuse, à s'efforcer de dépister la cause des accidents, recherche souvent infructueuse sans doute, mais parfois aussi couronnée de succès et comportant de ce fait des conséquences thérapeutiques précieuses, le traitement des modifications somatiques que l'on a pu déceler ayant souvent une influence heureuse sur l'évolution des accès de sommeil.

C'est dans ce sens également que s'exprimait Ballet, voilà plus de cinquante ans, lorsqu'il concluait : « Si l'on veut apporter remède, ce n'est pas dans la notion de névrose que l'on doit chercher la source des indications du traitement, c'est dans les conditions productives du phénomène. »

En conclusion, si l'individualisation rigoureuse d'une narcolepsie-maladie, idiopathique, suivant la conception de Redlich, ne nous paraît pas suffisamment justifiée, et s'il nous semble plus sage de ne considérer, jusqu'à nouvel ordre, la narcolepsie essentielle que comme un groupement d'attente, nous hésiterons d'autre part à relier étroitement, avec Lhermitte, par voie de cause à effet, les modifications somatiques constatées chez les malades, avec leur syndrome narcoleptique; nous nous demandons, en effet, si ces dysfonctionnements endocriniens ou viscéraux, ces perturbations métaboliques, souvent très discrets et très frustes, méritent bien toute l'importance qu'on leur donne, et si en

tout cas on est bien fondé à y voir l'origine directe des accidents narcoleptiques présentés par les malades.

*
* *

Nous allons maintenant passer en revue les différentes modifications somatiques signalées par les auteurs chez les sujets atteints de narcolepsie en apparence idiopathique, en insistant au passage sur celles dont la valeur étiologique éventuelle nous paraît plus spécialement à retenir.

A. — Ce sont surtout les troubles endocriniens qui ont été recherchés et ont retenu l'attention des auteurs.

a) Au point de vue hypophysaire, Dercum, Henneberg, ont signalé l'aspect acromégaloïde de leurs malades; ils ont même pensé, avec Salmon, que l'hyperplasie et l'hyperfonctionnement consécutif de l'hypophyse, ainsi décelés, jouaient un rôle important dans la genèse des accès de sommeil. Kahler, Adie, Jolly, Janzen, remarquent chez quelques malades une petitesse inaccoutumée et vraiment anormale de la selle turcique, sans en tirer de déductions plus précises. Thiule et Bernhardt ont insisté longuement sur la multiplicité des altérations radiologiques sellaires, décrites par les auteurs chez les narcoleptiques : rétrécissement ou élargissement suivant les cas de la selle turcique, tantôt global, tantôt intéressant plus particulièrement soit le diamètre vertical, soit le diamètre antéro-postérieur; présence d'un pont osseux au-dessus de la selle, reliant les apophyses clinoïdes antérieures et postérieures; rétrécissement électif de *l'aditus ad antrum;* etc. Ils les considèrent d'ailleurs comme sans valeur pathologique, car elles sont susceptibles d'être parfois rencontrées chez des sujets normaux.

Parfois, ce sont plutôt des troubles fonctionnels associés, plus ou moins frustes, d'origine infundibulo-tubérienne que l'on rencontre; le malade de Moreschi présentait ainsi une polyurie insipide associée à ses accès de sommeil.

b) Il est assez fréquent de constater chez les malades atteints de syndrome de Gélineau de petits signes hypothyroïdiens : raréfaction de la queue du sourcil, frilosité, sécheresse et même légère infiltration de la peau, etc. On les trouve déjà notés dans quelques observations anciennes (Mongour). Tout récemment, van Bogaert est revenu sur leur importance. Redlich, d'autre part, a signalé à plusieurs reprises, chez les narcoleptiques, l'existence humorale de produits de désintégration thyroïdienne, révélés par la méthode d'Abderhalden; il rapporte, également, à une perturbation thyroïdienne, les modifications de la formule sanguine, caractérisée par une augmentation des lymphocytes pouvant atteindre 40 p. 100, souvent rencontrée chez ses malades (dans 7 cas sur 9). Janzen, il est vrai, se demande s'il ne faut pas voir plutôt dans cette lymphocytose le témoignage d'une infection chronique, fruste et latente, peut-être du système nerveux; Penta, d'autre part, la considère comme un des éléments du « lymphatisme », habituel chez les narcoleptiques, et dont témoignent par ailleurs la polyadénopathie, l'hypertrophie des amygdales palatines et des végétations adénoïdes, de rencontre fréquente chez ces sujets. Dans un certain nombre de cas, enfin, on a trouvé un abaissement, toujours léger il est vrai, du métabolisme basal (10 à 20 p. 100).

Le cas récent de Folly concernait, au contraire, un narcoleptique présentant par ailleurs des signes basedowiens frustes.

Dans quelques cas, l'opothérapie thyroïdienne, entre les mains de Redlich et de Weech, a donné des résultats appréciables dans la maladie de Gélineau.

c) Les troubles génitaux ne sont pas rares au cours du syndrome narcoleptique. Chez la femme, on a noté souvent la dysménorrhée; quand le syndrome s'est installé précocement, les règles ont été retardées dans leur apparition, sont restées ensuite irrégulières et insuffisantes (van Bogaert),

ou même elles ne sont pas apparues (Penta); l'aménorrhée est restée complète, avec infantilisme. Plus manifeste encore est l'influence exercée sur le rythme et la fréquence des accès narcoleptiques par les différentes phases de la vie génitale chez la femme; il n'est pas rare que les grossesses fassent preuve d'une action sédative manifeste; la même action sédative peut être exercée également par les règles (van Bogaert), mais la chose reste exceptionnelle. Le plus souvent, au contraire, la période menstruelle marque une recrudescence des accès; parfois même, ils n'apparaissent guère qu'à son occasion (Ballet, Fisher, Kahler).

Dans les cas de Nevermann et de Kollewijn, il s'agissait de narcolepsies transitoires chez des femmes, les accès apparaissant exclusivement au cours des périodes gravidiques.

Le syndrome narcoleptique débute assez fréquemment chez la femme, au moment de la puberté, peu après l'apparition des premières règles; parfois aussi, il se développe après la ménopause, voire même à la suite d'une castration chirurgicale (cas de Zador, chez une femme de 31 ans).

Chez l'homme, on a signalé à plusieurs reprises l'hypogénitalité, qui paraît vraiment très fréquente chez les narcoleptiques, et parfois l'impuissance (Lhermitte et Y. Kyriaco-Roques). Dans le cas de Wilder, cité par Penta, le syndrome narcoleptique se développa, chez un sujet monorchide, après destruction traumatique du testicule, et régressa à la suite d'une greffe testiculaire.

Chez un malade de Dercum, âgé de 32 ans, on a vu, après quelque temps d'évolution de la narcolepsie, se développer une atrophie testiculaire.

Van Bogaert insiste, d'autre part, sur la fréquence chez ces malades de signes endocriniens complexes, pluriglandulaires; c'est l'insuffisance thyro-ovarienne qui serait le plus couramment rencontrée.

d) Aux perturbations endocriniennes que nous venons de signaler, il nous faut joindre ici, car le trouble des sécrétions

internes est sans doute en grande partie à son origine, l'obésité, si fréquemment signalée dans la maladie de Gélineau, et cela dès les premières observations (Lamacq, Samain...).

Cette obésité ne présente, le plus souvent, aucune caractéristique clinique particulière. D'autres fois, elle paraît répondre à une étiologie plus précise : elle s'accompagne de petits signes hypothyroïdiens, s'associe à des perturbations menstruelles, revêt un type hypophyso-tubérien et s'améliore avec le syndrome narcoleptique par la radiothérapie de la base du crâne (Tom Williams), survient en l'absence de troubles endocriniens précis, mais chez de gros mangeurs, sédentaires, obèses de père en fils. Dans le cas de Sainton, on vit, après une cure d'amaigrissement, disparaître, chez un obèse, un syndrome narcoleptique sévère. On a signalé aussi quelques observations exceptionnelles où le syndrome narcoleptique accompagnait la maladie de Dercum (Tom Williams et Burr).

En conclusion, s'il est certain que des perturbations endocriniennes, souvent importantes, se rencontrent avec une grande fréquence chez les narcoleptiques, et paraissent même parfois exercer une influence très réelle sur l'évolution des accès de sommeil paroxystique ou d'inhibition tonique, il n'est cependant pas possible d'établir entre elles et ces derniers accidents un lien direct de cause à effet, et surtout de rapporter uniquement la maladie de Gélineau à un dysfonctionnement endocrinien précis, comme certains auteurs ont cru pouvoir le faire : l'individualisation de narcolepsies endocriniennes, d'une narcolepsie thyroïdienne en particulier, est au moins prématurée. Il est d'ailleurs tout à fait remarquable, à ce point de vue, que l'on n'ait jamais constaté l'apparition d'une narcolepsie caractérisée au cours de l'évolution d'un grand syndrome endocrinien : maladie de Basedow, myxœdème, syndrome de Babinski-Frolich, adénomes hypophysaires, etc.

Quant aux rapports du syndrome endocrinien et de la nar-

colepsie concomitante, on peut, avec Penta, les concevoir différemment suivant les cas. Parfois, ils sont chacun d'eux la conséquence particulière d'un même processus morbide, qui altère simultanément le fonctionnement de tel système endocrinien et celui de l'appareil régulateur hypnique; parfois aussi, on peut admettre qu'une dysendocrinie plus récente vient révéler la « fragilité » préexistante, acquise ou constitutionnelle, mais en tout cas restée latente jusque-là, des centres de la régulation du sommeil.

B. — A côté des troubles endocriniens on a beaucoup insisté dans ces derniers temps sur la fréquence, dans le syndrome de Gélineau, de perturbations du système neuro-végétatif, liées d'ailleurs intimement aux premiers (van Bogaert); elles se font le plus habituellement dans le sens de la vagotonie. Ces sujets sont souvent des hypertendus légers, avec bradycardie, exagération du réflexe oculo-cardiaque; l'épreuve de Danielopolu révèle chez eux une augmentation notable du tonus absolu du vague. Il n'est pas rare qu'ils soient en même temps des urticariens, des asthmatiques, qu'ils présentent du coryza spasmodique. Beaucoup d'entre eux ont aussi de l'arythmie respiratoire (Thiele et Bernhardt). C'est encore à ce déséquilibre neuro-végétatif à tendance vagotonique que quelques auteurs rapportent la lymphocytose, si couramment rencontrée chez les narcoleptiques.

L'importance de cette vagotonie, dans la maladie de Gélineau, est très diversement appréciée par les auteurs. Certains la considèrent comme capitale; Sperling et Wimmer, même, n'hésitent pas à qualifier la narcolepsie de « vagonévrose »; mais la plupart des auteurs, avec Penta, font de cette vagotonie des narcoleptiques, une manifestation très accessoire et contingente.

Il semble d'ailleurs qu'il y ait au cours de l'accès cataplectique en particulier un renforcement de cette vagotonie; c'est du moins ce que pensent van Bogaert, Scharfetter et

Seeger, qui ont pu, après K. Wilson, observer des malades en pleine crise, ils ont ainsi constaté une bradycardie passagère marquée, du myosis, et concluent en conséquence au renforcement du tonus parasympathique basal pendant l'accès.

C. — L'étude des modifications humorales au cours des narcolepsies dites essentielles est actuellement à l'ordre du jour. Pour Redlich, Sperling et Wimmer, la glycémie est plutôt basse, la glycosurie alimentaire nulle ou très légère. Dans deux cas de Barré, Metzger et Woringer, il y avait au contraire une hyperglycémie avec hyperglycorachie, coïncidant d'ailleurs avec une polyglobulie notable. Mais le plus souvent la glycémie est normale; normale aussi, ou à peine augmentée, l'hyperglycémie provoquée.

C'est ici qu'il faut signaler, nous semble-t-il, le cas décrit en 1933 par Marinesco, Facon, Bruch et Paunesco-Paudéano, dans lequel les accès narcoleptiques paraissaient liés à une forte hypoglycémie transitoire. L'accès narcoleptique revêt alors, il est vrai, une allure bien spéciale, précédant d'ordinaire de peu le repas prochain, et cessant rapidement si l'on fait ingérer au sujet des aliments suffisamment riches en hydrates de carbone. L'accès de sommeil proprement dit est précédé d'une phase d'obnubilation progressive, avec tremblements et sueurs profuses, il est d'ailleurs impossible, par des excitations extérieures, si violentes soient-elles, d'en tirer complètement le sujet. L'examen du sang prélevé au cours de la crise signe le diagnostic, en montrant une glycémie très abaissée (0 g. 50 de glucose, et même moins, p. 1.000).

Dans le cas de Marinesco, Facon, Bruch et Paunesco-Paudéano, il s'agissait vraisemblablement, étant donné l'aspect acromégaloïde de leur malade, l'absence de troubles graves du fonctionnement pancréatique ou surrénal démontrée par le résultat des différentes épreuves biologiques (hyperglycémie alimentaire et adrénalinique, hypoglycémie insulinique) d'une hypoglycémie d'origine hypophysaire.

Il est possible que d'autres cas de narcolepsie du même type, liés à la chute du glucose sanguin, relèvent soit d'un hyperfonctionnement insulinique primitif, soit d'un hypofonctionnement surrénal.

Mais a-t-on bien le droit, en présence de cette observation, de parler avec les auteurs de narcolepsie ? Si l'on s'en tient strictement aux caractères cliniques classiques des accès de sommeil dans la maladie de Gélineau, il paraît difficile de leur assimiler ceux que présentait le malade de Marinesco; la dénomination de crises hypoglycémiques à forme soporeuse nous paraîtrait beaucoup plus légitime.

Quoi qu'il en soit, en présence de crises de sommeil régulièrement préprandiales, à plus forte raison si ces crises présentent quelques-uns des symptômes anormaux sur lesquels nous attirions tout à l'heure l'attention, le dosage de la glycémie au cours de l'accès doit être pratiqué toutes les fois que la chose sera possible.

Wagner a insisté récemment sur la fréquence, chez les narcoleptiques, d'une hypercalcémie d'origine centrale, que d'autres auteurs n'ont d'ailleurs pas confirmée. On a signalé encore l'augmentation de la créatininurie, l'hyperkaliémie avec calcémie normale (Penta).

D. — Chez certains narcoleptiques, on peut observer des troubles du fonctionnement hépatique; ce sont parfois des lithiasiques, plus souvent peut-être des gros mangeurs obèses ou des buveurs. Mais il s'agit d'ordinaire de petites manifestations très discrètes d'insuffisance hépatique, auxquelles il ne paraît pas possible de rattacher l'origine des accès de sommeil.

Plus rarement, on constate chez les narcoleptiques l'existence d'une glycosurie, ordinairement modérée. Il est difficile de préciser quel rôle peut jouer dans la genèse des accès de sommeil cette glycosurie ou plus exactement le trouble métabolique qui la conditionne; on aurait pu voir cependant le syndrome narcoleptique s'améliorer, en même temps que, sous l'influence du régime de restriction des hydrates de

carbone associé ou non à l'insulinothérapie, la glycosurie concomitante disparaissait (Lhermitte et Yv. Kyriaco-Roques).

Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître l'absence de troubles du fonctionnement rénal chez les sujets atteints de maladie de Gélineau.

Si donc l'existence de troubles du fonctionnement hépatique ou de la nutrition générale est incontestable chez quelques narcoleptiques, il est absolument gratuit de leur faire jouer un rôle quelconque dans l'étiologie du syndrome de Gélineau qu'ils accompagnent.

Quant aux narcolepsies hépatiques (Bouland et Legrand, Céry), rénales (Lamacq) et diabétiques (Ballet, Robin), que décrivaient les anciens auteurs, leur existence n'est plus admise par la plupart des auteurs actuels; les observations, toutes très anciennes, sur lesquelles leur description et leur individualisation clinique reposent, datent en effet d'une époque où l'on confondait couramment, sous le nom de narcolepsie, toutes les variétés d'hypersomnie, et parmi celles-ci les somnolences diurnes, surtout postprandiales, qui sont d'une constatation courante chez les hépatiques, dans certaines formes de brightisme et le diabète.

E. — Au cours de ces dernières années surtout, on a insisté sur la coexistence avec la maladie de Gélineau de manifestations cliniques diverses, jusque-là négligées.

1° La narcolepsie peut ainsi apparaître au cours de certaines maladies mentales. Dans une observation de Lhermitte et Yc. Kyriaco-Roques, il s'agissait d'une paranoïaque constitutionnelle avec excitation maniaque périodique. Tout récemment, van Bogaert signalait la fréquence relative avec laquelle on rencontre chez les narcoleptiques une constitution schizophrénique très poussée. Dans leur classification des états narcoleptiques, Notkin et Smith Ely Jelliffe font place, à côté des narcolepsies d'apparence cryptogénétique, des narcolepsies encéphalitiques, des narcolepsies épilep-

tiques, des narcolepsies secondaires à une atteinte organique du système nerveux central ou à une affection somatique, à un cinquième groupe de narcolepsies que l'on voit électivement survenir au cours des psychonévroses, des psychoses maniaco-dépressives, de la schizophrénie, et qui ne seraient pas exceptionnelles. Sterling a récemment signalé un cas d'accès cataplectiques apparus au cours d'un syndrome hérédo-dégénératif de Roussy-Lévy, avec migraines graves et état dépressif marqué.

2° Penta rencontre assez fréquemment chez ses narcoleptiques une constitution paranoïaque ou psychasthénique avec hyperémotivité; il n'est pas rare non plus de relever chez ces sujets une petite excitation psychique constitutionnelle, un état d'euphorie un peu puérile et quelque peu paradoxale; la schizophrénie lui paraît plutôt rare; les troubles psychiques graves, la psychose circulaire en particulier, très exceptionnels. Dans la majorité des cas, d'ailleurs, l'absence complète de troubles psychiques reste la règle.

Quelques auteurs, Missriegler entre autres, ont même pu admettre l'origine psychogène de certaines narcolepsies, en se basant sur quelques rares observations où les accès de sommeil apparurent après un choc émotif violent (cas de Hoff et Stengel : début des accès chez un jeune homme après le suicide de sa fiancée; cas de Freymann : début des accès chez une jeune femme, après le départ de son amant, etc.). Mais, comme le fait remarquer Penta, on n'est nullement en droit de conclure, de ce qu'ils sont apparus après une violente émotion, à la genèse psychique de troubles neurologiques, et la plupart des auteurs, après Redlich, n'admettent pas actuellement l'existence de narcolepsies d'origine psychogène, et en conséquence se refusent à reconnaître une valeur quelconque au traitement psychothérapique de la maladie de Gélineau, préconisé cependant par quelques-uns (Strauss, Missriegler).

2° Le syndrome narcoleptique peut s'accompagner de polyglobulie. Dans le cas « princeps » de Lhermitte et Peyre,

l'examen systématique révéla l'existence d un polyglobulie considérable (8.800.000 globules rouges), cliniquement tout à fait latente, chez un sujet présentant des crises de narcolepsie-cataplexie. Les auteurs pensaient alors que le syndrome narcoleptique était secondaire, relevant directement de l'érythrémie. Depuis lors, quelques autres cas identiques ont été publiés : celui de Schiff et Simon, ceux de Moreau, avec 5.700.000 et 6.000.000 de globules rouges. Ce dernier auteur pense, avec plus de raison, que, loin de dépendre l'une de l'autre, narcolepsie et polyglobulie sont liées toutes les deux à la même cause : une altération fonctionnelle de la région infundibulo-tubérienne; l'existence des polyglobulies d'origine diencéphalique est en effet actuellement bien démontrée, depuis les travaux de Guillain et de Mariano-Castex.

Morhardt a décrit une narcolepsie sénile dans laquelle les troubles circulatoires cérébraux par artério-sclérose paraissent jouer le rôle capital.

May a rapporté un cas de narcolepsie où l'origine anaphylactique des accès de sommeil était tout à fait vraisemblable et où le traitement peptonique donna d'ailleurs d'excellents résultats.

Nous signalerons enfin, pour être complet, l'association du syndrome narcoleptique avec la maladie de Thomsen (Barré et Andlaner), l'apparition de la maladie de Gélineau ou décours d'une infection pulmonaire ou générale : après une pneumonie franche aiguë, dans le cas de Ziegler; après la dengue, dans le cas, d'ailleurs très discutable (Penta), de Tsiminakis.

Tout récemment, Thiele et Bernhardt ont fait, dans 31 cas de narcolepsie, une étude approfondie des troubles humoraux, viscéraux et endocriniens. C'est certainement à l'heure actuelle la contribution la plus importante apportée au problème de l'étiologie des narcolepsies dites essentielles. Les auteurs ont pratiqué ainsi systématiquement, entre autres, chez leurs malades, l'épreuve de l'adrénaline, l'élec-

trocardiographie, les dosages de la glycémie, de la calcémie, les épreuves fonctionnelles hépatiques; ils ont mesuré le quotient respiratoire, l'action dynamique spécifique des aliments; ils ont pratiqué l'épreuve de l'hyperpnée. Leurs conclusions sont peu satisfaisantes : les résultats qu'ils ont obtenu sont très variables, les chiffres trouvés ne dépassent guère les limites physiologiques admises, ne permettent aucune déduction précise; il se dégagerait cependant la notion d'un état de vagotonie habituelle, avec une légère insuffisance génitale. Thiele et Bernhardt insistent, d'autre part, sur l'état mental de ces sujets, fait surtout de tendance à la paresse intellectuelle et de diminution de l'affectivité.

***

De cette courte étude analytique des différentes modifications somatiques que l'on peut rencontrer chez les sujets atteints de narcolepsie en apparence essentielle, nous pouvons conclure que l'on trouve dans un grand nombre de cas un dysfonctionnement endocrinien ou viscéral, et le plus souvent alors hépatique, un trouble du métabolisme général, un déséquilibre neuro-végétatif, des modifications chimiques du milieu humoral. Mais les cas où l'examen le plus minutieux reste négatif, malgré la mise en œuvre de toutes les méthodes d'investigation biologique modernes, sont encore très nombreux.

Il est possible, suivant l'opinion de Lhermitte, que la « narcolepsie essentielle » de Redlich réponde en réalité à des étiologies multiples et soit destinée à être démembrée en un certain nombre de narcolepsies secondaires. Mais, en tout cas, la description de ces différents types serait tout à fait prématurée; il est le plus souvent impossible, en présence d'un malade donné, de préciser le lien qui unit, d'une part, ses crises de sommeil et d'inhibition tonique, et, d'autre part, les modifications somatiques, si variables d'ailleurs d'un sujet à l'autre, souvent aussi, il faut le reconnaître,

frustes et bien peu significatives, que l'examen révèle chez lui.

*
* *

En faveur, cependant, de l'existence d'une narcolepsie-maladie, répondant à la conception de Redlich, viennent s'inscrire les faits signalés par quelques auteurs dans ces dernières années, et, quoique encore rares, bien connus actuellement, de narcolepsie familiale. Dans l'observation rapportée par Rolandi Ricci, et qui s'étendait sur trois générations, la mère et cinq enfants sur sept présentaient des crises de narcolepsie, associée chez trois à la cataplexie; chez la mère, la narcolepsie débuta un an après la ménopause, chez une des filles six mois après la puberté; un des petits enfants, dont le père n'avait pas de crises, en présenta; la narcolepsie avait ici sauté une génération. La cause de cette narcolepsie familiale, constitutionnelle, pense l'auteur, doit être recherchée dans une faiblesse héréditaire du centre nerveux diencéphalique régulateur du sommeil.

Van Bogaert a récemment publié deux observations de cataplexie familiale. La première observation a trait à quatre membres d'une même famille, trois jeunes filles de 24, 17 et 14 ans, présentant des accès cataplectiques, un homme de 30 ans, présentant au grand complet le syndrome de la narcolepsie-cataplexie. Tous quatre étaient des obèses, avec insuffisance thyro-génitale; tous quatre également étaient porteurs d'une cataracte centrale héréditaire du type décrit par Coppock, dont on connaît bien l'origine endocrinienne, et les relations particulièrement fréquentes avec l'insuffisance parathyroïdienne et la tétanie.

Quelques autres observations de narcolepsie familiale ont été également publiées par Thiele et Bernhardt, Hoff et Stengel.

Ces deux derniers auteurs ont rapporté ainsi quatre observations très probantes.

La première concernait l'apparition d'un syndrome de

narcolepsie-cataplexie postencéphalitique chez un sujet dont le père était atteint d'une narcolepsie d'apparence essentielle.

Dans la seconde, des accès narcoleptiques typiques, identiques dans les deux cas, apparaissaient successivement, sautant une génération, chez le grand-père maternel et le petit-fils.

Dans la troisième, il s'agissait encore du père et du fils; le premier présentait des crises cataplectiques se terminant parfois par un sommeil invincible, le second un syndrome typique de grande narcolepsie-cataplexie, ayant débuté après une violente secousse émotive.

Dans la quatrième enfin, on voyait se manifester des accès narcoleptiques typiques chez un jeune homme dont la mère avait présenté des accidents analogues au moment de la puberté, puis de la ménopause, dont une tante s'endormait à toute heure du jour au cours des périodes menstruelles, dont deux oncles enfin, vers la quinzième année, avaient été atteints de narcolepsie, de façon d'ailleurs très passagère.

Après Redlich et Kalher, Hoff et Stengel pensent qu'il faut faire une part importante au facteur constitutionnel dans la genèse de la narcolepsie. Le trouble congénital du développement, le dysfonctionnement consécutif des centres cérébraux régulateurs du sommeil, joueraient fréquemment pour eux un rôle fondamental à ce point de vue.

Presque toujours, dans ces cas familiaux, il s'agit uniquement de syndromes narcoleptiques d'apparence essentiels. Parfois, cependant, la narcolepsie essentielle à une génération est manifestement symptomatique à la suivante (obs. I de Hoff et Stengel); il faut sans doute faire intervenir ici la notion d'une fragilité spéciale de la zone cérébrale régulatrice hypnique et d'une réceptivité consécutive toute particulière de celle-ci aux agressions infectieuses du système nerveux.

On peut encore citer, dans la même classe de faits, les

observations de Fisher (où les crises narcoleptiques apparurent chez deux sœurs), de Rosenthal (où il s'agissait des deux frères), de Bauer enfin (où un syndrome narcoleptique à peu près identique fut observé chez le père et le fils).

Bauer, lui aussi, pense qu'il s'agit dans ces cas d'un déficit héréditairement transmissible des centres régulateurs hypniques du cerveau et que c'est dans cette notion qu'il faut chercher le substrat de la « constitution narcoleptique » dont parle Kahler.

Pour quelques auteurs, cependant, il semble que ce soit, bien plutôt qu'une faiblesse héréditaire hypothétique des centres nerveux diencéphaliques, un dysfonctionnement endocrinien ou métabolique qui se transmette des ascendants aux descendants et déclenche chez les seconds comme chez les premiers des troubles consécutifs de la régulation hypnique.

*
* *

L'évolution de ces narcolepsies primitives est toujours très prolongée, se comptant par années en l'absence d'un traitement efficace.

Le malade de Goldflam, celui de Zehrer, furent suivis pendant vingt et un ans, un malade de Stiefler pendant vingt ans, deux malades de Redlich respectivement pendant dix-neuf ans et seize ans, un malade de Singer pendant quinze ans, sans modification sensible de leur état.

Parfois cependant, après quelques années, le syndrome narcoleptique tend spontanément à s'améliorer; cette amélioration spontanée s'observerait, d'après Doyce et Daniels, dans environ 40 p. 100 des cas.

Plus rarement, on a observé, comme chez le malade de Stücker, une guérison complète, survenue spontanément après quelques années d'évolution.

Il faudra d'ailleurs bien se garder, en voyant les accès narcoleptiques disparaître chez un malade pendant quelques jours ou même quelques semaines, d'affirmer immédiate-

ment une guérison définitive : les rémissions, parfois très prolongées (Goldflam), suivies de rechutes, ne sont pas exceptionnelles au cours de l'évolution de la maladie de Gélineau.

II. — *Les narcolepsies secondaires ou symptomatiques.*

Nous étudierons sous cette rubrique tous les cas dans lesquels les accès de sommeil et les crises d'inhibition tonique peuvent être rapportés sans discussion à une lésion organique des centres nerveux. Ce sont d'ailleurs les moins fréquents. En tout cas, comme nous l'avons déjà signalé plus haut, rien dans l'étude clinique des accidents paroxystiques ne permet le plus souvent de les distinguer de ceux qui surviennent, rigoureusement identiques, au cours des narcolepsies esentielles. C'est probablement le même mécanisme physio-pathologique, certainement en tout cas, la même expression symptomatique. Seule, l'enquête étiologique nous permettra d'en déceler la cause et de les ranger ainsi dans la présente catégorie.

Nous commencerons par l'étude de la variété la plus fréquente.

A. — Les narcolepsies symptomatiques de l'encéphalite épidémique.

La maladie de Cruchet est incontestablement à l'origine d'un nombre important de syndromes narcoleptiques, et, à la recrudescence, au cours de ces dernières années, de la maladie de Gélineau, à la multiplication des observations publiées, l'éclosion après la Grande Guerre de l'encéphalite épidémique n'est certainement pas étrangère.

A la phase aiguë initiale de la maladie, les troubles de la fonction hypnique sont la règle, et, s'ils revêtent le plus souvent le type d'une somnolence continue ou subcontinue, ils peuvent cependant évoluer parfois sous la forme d'accès,

plus ou moins rapprochés, de sommeil paroxystique; c'est malgré tout l'exception, et nous porterons plus spécialement notre attention sur les cas où c'est tardivement, souvent plusieurs années après l'épisode initial, léthargique ou non, que le syndrome narcoleptique apparaît.

La fréquence relative de ces narcolepsies postencéphalitiques est assez diversement appréciée par les auteurs. Thiele et Bernhardt, sur une statistique de 22 cas de maladie de Gélineau, comptent 7 narcolepsies postencéphalitiques pour 15 narcolepsies idiopathiques; Redlich, en 1931, dépouillant la plus grande partie de la littérature publiée à cette date, retrouve, contre 100 cas de narcolepsie essentielle, 28 cas de narcolepsie postencéphalitique : c'est ce dernier pourcentage (2 cas de narcolepsie postencéphalitique pour 7 cas de narcolepsie essentielle), qui nous paraît le plus proche de la vérité. D'autre part, la période de latence clinique plus ou moins complète qui s'écoule entre l'épisode aigu initial et l'apparition des premiers accès de sommeil caractéristiques est d'une durée très variable : de quelques jours ou quelques semaines à plusieurs années (trois ans dans le cas de Kennedy, quatre ans dans celui de Paskind; sept ans dans un cas de Lhermitte et Roques; plus de dix ans dans un cas de Penta); parfois sa durée est nulle, et les accès de sommeil suivent immédiatement la phase aiguë (Pichard et Trelles).

Souvent, la preuve indubitable de la nature du syndrome narcoleptique est faite par l'association à ce dernier de manifestations neurologiques traduisant la persistance du virus encéphalitique au niveau de la région des noyaux gris et du mésodiencéphale : syndrome parkinsonien, spasmes de torsion, crises oculogyres, etc., et le passage de l'affection à une chronicité désormais définitive. Les observations n'en sont pas exceptionnelles; nous citerons celles de Kraus, Redlich, Wenderowic, Mankowski, Adie, Strauss, Stiefler, Spiller, Mendel, Munzer, K. Wilson, Bromberg; celle aussi de Lhermitte, de Massary et Kyriaco, où des accès narcolep-

tiques étaient associés, au cours d'une encéphalite prolongée, à un syndrome de Parinaud, à des crises oculogyres et au rire spasmodique.

Mais souvent aussi le syndrome narcoleptique apparaît isolément, venant seul témoigner de la reprise évolutive du processus infectieux, mal éteint. Le diagnostic étiologique peut cependant être aisé, si l'épisode aigu initial a été franc, caractérisé; plus souvent peut-être cet épisode aura été fruste, très passager, peu caractéristique, et le malade, qui l'a oublié ou se refuse à y attacher d'importance, ne le signale pas spontanément au médecin. Seul, un interrogatoire minutieux, en décelant quelques années auparavant cet incident infectieux, avec sa légère somnolence diurne, une petite diplopie de quelques jours, révèle la véritable étiologie du syndrome narcoleptique.

En l'absence d'une enquête précise, on parle aussitôt devant de tels malades de narcolepsie essentielle; il est tout à fait vraisemblable, d'ailleurs, qu'un grand nombre de cas publiés depuis 1920 sous cette étiquette relèvent en réalité de la maladie de Cruchet. Trois des malades dont les observations sont rapportées dans la thèse de Mme Kyriaco-Roques présentaient ainsi des syndromes narcoleptiques d'apparence primitifs, mais un interrogatoire systématique révéla chaque fois, quelques années auparavant, un épisode encéphalitique initial incontestable.

Fribourg-Blanc a rapporté plusieurs observations de soldats s'endormant, avec une déplorable fréquence, en faction, en service, voire même au combat, ayant été de ce chef punis et même traduits en conseil de guerre, et dont en réalité les accès de sommeil relevaient d'une encéphalite antérieure méconnue.

Il est très probable, d'autre part, que les narcolepsies postgrippales des anciens auteurs (Frome-Young, etc.) relevaient également d'une origine encéphalitique (Lhermitte et Kyriaco).

Il est donc nécessaire, en conclusion, devant un fait de

narcolepsie en apparence essentielle, de rechercher non seulement tous les petits symptômes par lesquels un parkinsonisme postencéphalitique fruste peut seulement se manifester, mais encore soigneusement, dans l'anamnèse, l'existence d'un épisode encéphalitique aigu initial plus ou moins atténué.

Si les accès narcoleptiques postencéphalitiques ne s'accompagnent pas régulièrement d'accès cataplectiques et même assez souvent évoluent, semble-t-il, sans aucun phénomène d'inhibition tonique associé, cette association se rencontre fréquemment aussi, comme Stiefler l'a signalé le premier. Lhermitte et Roques, en 1928, ont ainsi publié la belle observation d'une parkinsonienne postencéphalitique de 26 ans avec crises oculogyres, qui présentait alternativement des accès de sommeil paroxystique et des accès cataplectiques au cours desquels, son hypertonie musculaire se dissolvant brusquement, elle s'effondrait à terre « comme un chiffon », disait-elle. Plus récemment, J. Vadasz a publié un cas analogue de cataplexie-narcolepsie, avec crises oculogyres. Dans le cas de Vampre, Sobrinho et Ribeiro, au contraire des précédents, l'atteinte encéphalitique était fruste et demandait à être soigneusement recherchée.

Au cours de ces narcolepsies encéphalitiques, les accès de sommeil et, lorsqu'ils existent, les accès cataplectiques sont rigoureusement identiques, du point de vue clinique, à ceux des narcolepsies essentielles. C'est ailleurs, dans les révélations de l'anamnèse et les constatations concomitantes de l'examen neurologique qu'il nous faudra trouver les éléments du diagnostic étiologique.

Il n'est d'ailleurs pas impossible qu'à côté du virus de la maladie de Cruchet, d'autres virus neurotropes puissent être responsables de l'évolution d'un syndrome de narcolepsie-cataplexie : c'est la question que soulève Dureux en rapportant un cas de syndrome de Gélineau, auquel vint, après quelques mois, s'associer une paraplégie spasmodique, spontanément curable, et très vraisemblablement d'origine

infectieuse sans que l'on puisse toutefois en préciser davantage la nature. Il était fort probable, dans ce cas, que syndrome narcoleptique et myélite relevaient d'une même origine, le même virus frappant simultanément, quoique avec une ténacité différente, cordons latéraux de la moelle et centres hypniques infundibulaires.

B .— Les narcolepsies au cours des tumeurs cérébrales.

Ce seraient les plus fréquentes, après les narcolepsies encéphalitiques, d'après Lhermitte et les auteurs français dont nous allons, dans une première partie, exposer un peu longuement les conceptions à cet égard.

a) Il nous faut tout d'abord soigneusement distinguer, en cette matière, les véritables syndromes narcoleptiques des états de somnolence plus ou moins continue (« somnosie » de Gowers), qui sont de constatation relativement fréquente, au cours de l'évolution des tumeurs cérébrales, surtout lorsque celles-ci s'accompagnent d'une hypertension céphalo-rachidienne marquée. Ces états doivent absolument être rejetés en dehors du cadre des narcolepsies tumorales, sous peine d'apporter dans la question une confusion complète. C'est pour n'avoir pas su faire cette distinction élémentaire que les anciens auteurs n'ont apporté aucune contribution utile au problème qui nous occupe, la plupart de leurs observations se rapportant à des états de somnolence prolongée tout à fait distincts des véritables accès narcoleptiques.

En réalité, les accès narcoleptiques vrais, avec leur caractère fondamental d'intermittence parfaite, sont rares au cours des tumeurs cérébrales. Dans sa thèse portant sur 56 cas de tumeurs cérébrales, Baruk n'a relevé la narcolepsie que 2 fois : dans une des deux observations, il s'agissait d'une tumeur infundibulaire, dans l'autre d'une tumeur de l'épiphyse.

Tantôt ces accès narcoleptiques secondaires à l'évolution d'une tumeur encéphalitique ne présentent aucun caractère particulier qui permette de soupçonner même leur origine, que vient seule révéler l'étude du contexte clinique; tantôt, au contraire, ils présentent certaines particularités à elles seules déjà significatives. C'est tout d'abord leur longue durée; le malade, en effet, à chaque accès, dort couramment plusieurs heures, un jour, deux jours, parfois davantage, la durée des crises tendant d'ailleurs à s'accroître encore au fur et à mesure qu'elles se répètent. C'est ensuite la tendance des accès de sommeil à se rapprocher de plus en plus, pour se fondre finalement en un état de somnolence à peu près continu.

De toute façon, à la période de début il n'existe aucun critère distinctif certain entre ces crises narcoleptiques d'origine tumorale et les crises narcoleptiques dites essentielles; c'est d'ordinaire la constatation d'un syndrome d'hypertension intracrânienne associé, souvent aussi d'un syndrome de déficit local plus ou moins riche et significatif, qui permet le diagnostic étiologique du syndrome narcoleptique.

La grande valeur localisatrice, unanimement reconnue à l'heure actuelle au syndrome narcoleptique, dans le diagnostic topographique des néoplasmes encéphaliques, date de ces dernières années. En 1910, Lhermitte, se basant principalement sur des observations anciennes de troubles du sommeil au cours de l'évolution des tumeurs cérébrales (observations, comme nous l'avons vu, trompeuses où les auteurs décrivaient sous la même rubrique des faits totalement différents, confondant toutes les variétés d'hypersomnie, continue ou paroxystique), concluait à l'impossibilité de rattacher les crises de sommeil que l'on voit parfois survenir chez les sujets porteurs de tumeurs cérébrales à une localisation précise de la tumeur, et considérait que ce symptôme n'avait pas plus de valeur localisatrice que la céphalée ou les crises convulsives.

En réalité, il n'est plus contestable actuellement que l'existence d'un syndrome narcoleptique au cours de l'évolution d'un néoplasme intracrânien ne soit un signe de grande présomption (mais non pas de certitude absolue), en faveur d'une localisation de ce néoplasme au niveau du plancher du III[e] ventricule. Il pourra s'agir tantôt d'une tumeur de l'hypophyse à grand développement, tantôt et bien plus souvent d'une tumeur d'emblée suprasellaire comprimant dans son évolution ascensionnelle l'infundibulum ventriculaire (tumeur, souvent kystique, de la poche de Rathke; méningiome suprasellaire, etc.); parfois même, la tumeur gliomateuse se développe d'emblée dans la paroi du III[e] ventricule qu'elle infiltre progressivement.

Le plus souvent, le syndrome narcoleptique est associé à d'autres manifestations pathologiques de la série infundibulo-tubérienne; dans le cas de Claude et Lhermitte (tumeur kystique du III[e] ventricule), il s'associait ainsi à une polyurie insipide avec hémianopsie bitemporale; dans le cas de Guillain, Bertrand et Périsson, où les crises de sommeil se prolongeaient deux à trois jours, il y avait simultanément hyperthermie et polyurie (la lésion anatomo-pathologique était la même).

Il peut moins fréquemment s'associer à d'autres symptômes neurologiques d'origine plus éloignée, comme dans le cas de Claude, Schaeffer et Alajouanine, où le syndrome narcoleptique accompagnait une hypertonie pallidale diffuse avec facies parkinsonien. L'autopsie montra un gliome développé au niveau des noyaux gris du côté droit et ayant secondairement envahi la paroi latérale du III[e] ventricule.

Parfois, enfin, au seul syndrome narcoleptique peut se limiter toute l'expression clinique d'une tumeur de l'infundibulum, qui revêt ainsi une forme « mono-symptomatique et uniquement léthargique » (obs. de Souques, Baruk et I. Bertrand).

On peut conclure de cette première série de faits que les tumeurs de la base qui altèrent, envahissent ou compriment

le plancher du III[e] ventricule, provoquent avec une fréquence remarquable des accès de sommeil présentant, au moins pendant un certain temps, les caractères que nous avons décrits aux accès narcoleptiques; il y a vraiment là un argument de première importance en faveur de la localisation infundibulaire du centre régulateur hypnique.

Beaucoup plus rarement, il est vrai, de véritables accès narcoleptiques pourraient apparaître au cours du développement de tumeurs cérébrales siégeant à distance du III[e] ventricule. On les a signalés dans les tumeurs du lobe frontal (Alajouanine, Léchelle et Thévenard), du lobe temporal (Maillard et Milit, de Massary et Walser); dans les tumeurs de l'épiphyse (Alajouanine, Baruk et Lagrange), des tubercules quadrijumeaux (Lhermitte); ils y seraient toujours d'ailleurs quelque peu atypiques; tout en étant fort importante, la valeur localisatrice de la narcolepsie dans les tumeurs cérébrales ne serait donc pas rigoureusement absolue. Il est d'ailleurs très vraisemblable que ces tumeurs cérébrales « à distance » agissent indirectement sur les centres tubériens par la distension des parois du ventricule médian qu'entraîne le trouble apporté par leur présence dans la circulation du liquide céphalo-rachidien. Cette explication est particulièrement valable pour les tumeurs de l'épiphyse ou des tubercules quadrijumeaux bloquant précocement l'aqueduc.

b) Contrairement à l'opinion de Lhermitte, et de l'école neurologique française, dont nous nous sommes uniquement inspiré jusqu'ici, de nombreux auteurs étrangers, K. Wilson et Redlich, en particulier, n'admettent guère que les tumeurs cérébrales (quel que soit leur siège, suprasellaire ou non) puissent déterminer l'apparition d'accès de sommeil paroxystique, vraiment assimilables aux accès narcoleptiques de la « maladie de Gélineau »; elles ne s'accompagneraient jamais, à leurs yeux, que d'états léthargiques continus ou subcontinus, dont l'intermittence plus ou moins imparfaite

en imposerait parfois à tort pour un sommeil pathologique survenant par véritables accès.

C'est une opinion analogue que soutient Penta; pour l'auteur italien, la plupart des observations de tumeurs cérébrales à forme narcoleptique, publiées pour le plus grand nombre par des auteurs français, consacrent une regrettable confusion.

Une douzaine d'observations seulement lui paraissent d'ailleurs mériter une discussion critique; toutes se rapportent à des tumeurs de la région du III[e] ventricule (Claude et Lhermitte; Thomas, Jumentié et Chausseblanche; Guillain, Bertrand et Périsson; Brunschweiller; Lhermitte et Kyriaco; van Bogaert; Souques, Baruk et Bertrand; Lereboullet et Boulanger-Pilet; Claude, Schaeffer et Alajouanine). Dans aucune d'entre elles, les accès du sommeil décrits ne paraissent à Penta présenter les caractères cliniques fondamentaux des véritables accès narcoleptiques : ils sont trop longs (souvent plusieurs jours), séparés les uns des autres par des rémissions imparfaites où persite fréquemment une légère somnolence; au cours de l'accès, tantôt le sommeil est trop profond, ou même tout à fait irréversible, tantôt il est assez superficiel pour que l'on en tire facilement le malade, mais celui-ci y retombe toujours dès qu'on cesse les stimulations, et l'on n'obtient jamais un réveil complet; au réveil enfin, le malade reste longtemps obnubilé, et n'a gardé le plus souvent aucun souvenir net des circonstances de l'endormissement. D'autre part, dans aucune des observations précédentes, il ne s'associait aux crises de sommeil des accès cataplectiques; pour l'auteur italien, en conclusion, il s'agissait en réalité chez tous ces malades d' « hypersomnie périodique », de « léthargie intermittente », et non de véritable narcolepsie.

Penta fait cependant une exception pour l'observation de Fulton et Bailey, d'ailleurs unique jusqu'à ce jour, concernant une femme de 24 ans qui présenta pendant quatre ans un syndrome narcoleptique typique, fait d'accès de som-

meil d'une durée de trois à dix minutes, et d'accès cataplectiques associés; cette malade était porteuse d'une tumeur du III[e] ventricule.

Moins affirmatif que Redlich, Penta n'ose pas nier complètement l'existence des narcolepsies tumorales, tout en les considérant comme exceptionnelles (un seul cas certain, jusqu'à ce jour) et en reprochant vivement aux auteurs français de s'obstiner à confondre avec la véritable narcolepsie les différentes hypersomnies périodiques des tumeurs encéphaliques, dont ils ont cependant reconnu les particularités cliniques qui les opposent radicalement à la maladie de Gélineau.

Entre ces deux conceptions opposées, quelle conclusion adopterons-nous ?

Sans doute, sont-ce ces états léthargiques, pseudo-narcoleptiques, d'intermittence plus ou moins parfaite, qui sont les plus fréquents de beaucoup au cours de l'évolution des tumeurs cérébrales infundibulaires; toutefois, il semble bien que de véritables syndromes narcoleptiques, tels que nous les avons décrits, puissent, mais très rarement, accompagner le développement de ces dernières, au moins pendant quelque temps. Ils ont, en tout cas, lorsqu'ils existent, une valeur localisatrice supérieure à celle que peuvent avoir les « léthargies intermittentes » signalées plus haut.

C. — Les narcolepsies symptomatiques des maladies infectieuses du système nerveux (en dehors de l'encéphalite épidémique).

Il faut retenir surtout la syphilis cérébrale; il s'agit alors d'une méningo-encéphalite de la base, intéressant plus particulièrement le chiasma des nerfs optiques et le tuber cinereum. Les accès de sommeil paroxystique sont ordinairement alors associés à d'autres manifestations infundibulaires : la polyurie insipide en particulier, l'obésité (W. Kraus), l'aménorrhée chez la femme, chez l'homme l'impuissance, comme dans le cas du malade de Lhermitte

et Kyriaco-Roques, où la suppression des fonctions génitales et le développement des crises narcoleptiques constituaient tout le tableau clinique. Le malade de Foix, Alajouanine et Dauptain présentait simultanément des accès narcoleptiques, un grand syndrome de diabète insipide et une hémianopsie bitemporale. Parfois, d'ailleurs, les accès de sommeil témoignent seuls de l'atteinte infundibulaire par la syphilis; ils peuvent alors coexister avec d'autres signes neurologiques, traduisant des atteintes spécifiques de voisinage, comme dans le cas de Guillain et Alajouanine, où ils s'associaient à du ptosis et à des douleurs radiculaires violentes au niveau des membres supérieurs; ils peuvent aussi constituer à eux seuls tout le tableau clinique : dans le cas de Guillain, Mollaret et Thoyer, le syndrome narcoleptique était ainsi isolé; malgré un examen neurologique absolument négatif, la ponction lombaire mit en évidence une forte réaction méningée. Les auteurs insistent sur la profondeur du sommeil de leur malade au cours de ses accès, la difficulté, presque l'impossibilité, de le réveiller, s'opposant à la légèreté habituelle du sommeil dans la narcolepsie essentielle.

Dans tous ces cas, d'ailleurs, la ponction lombaire apporte au diagnostic clinique une confirmation décisive; l'existence d'une forte lymphocytose méningée est la règle. Les résultats du traitement sont, en général, tout à fait remarquables et attestent bien de la nature spécifique des troubles de la régulation hypnique présentés par le malade. Chez le malade de Foix, Alajouanine et Dauptain, le traitement eut ainsi une action remarquable sur le syndrome narcoleptique, alors que le diabète insipide ne fut pas sensiblement influencé.

Dans un cas de Lhermitte, Pasteur Valléry-Radot, Delafontaine et Miget, l'hérédo-syphilis était certaine, mais il était impossible d'affirmer sa participation et son mode d'action éventuel. De même, dans un cas de Roger, où l'échec du traitement spécifique fut complet.

Certains auteurs étrangers, Penta entre autres, considèrent d'ailleurs les véritables narcolepsies syphilitiques comme très rares et pensent que les troubles du sommeil qui apparaissent assez fréquemment au cours de l'évolution des méningites spécifiques basilaires de l'étage moyen rentrent le plus souvent dans le cadre des hypersomnies pseudo-narcoleptiques, à intermittence plus ou moins parfaite.

Penta ne retient guère, en définitive, que quatre ou cinq observations de narcolepsies syphilitiques authentiques, dans toute la littérature, parmi lesquelles celle de Guillain, Mollaret et Thoyer.

La sclérose en plaques a été relevée également dans quelques très rares observations, à l'origine du syndrome narcoleptique. Chartier a relaté en 1910 les deux premiers cas; dans l'un, les accès de sommeil survinrent à la phase initiale de la maladie; dans l'autre, ils survinrent à une période tardive. Dans la curieuse observation de Mme Edith Jacobssohn, les accès de narcolepsie-cataplexie précédèrent de vingt-cinq années le début de la sclérose en plaques, qui parut nettement, dès son apparition, aggraver le syndrome narcoleptique. L'auteur insiste sur quelques particularités remarquables : le déclenchement de l'inhibition tonique par les accès de rire spasmodique que présentait ce malade; la disparition au cours des accès de l'hypertonie pyramidale des membres inférieurs. Il faut bien distinguer ces cas de narcolepsie vraie au cours de la sclérose multiple, de ceux, d'observation moins exceptionnelle, où un certain degré de somnolence accompagne le début d'une poussée évolutive (Guillain, Alajouanine et Baruk).

D. — Les narcolepsies d'origine traumatique.

Bien que quelques cas isolés en aient été signalés avant 1914, c'est surtout la guerre qui a permis une étude approfondie de cette variété de narcolepsie.

Le syndrome narcoleptique apparaît le plus souvent après un traumatisme crânien, accompagné ou non de fracture du crâne (narcolepsie post-traumatique).

Parfois, ce n'est plus un traumatisme crânien, mais une violente commotion générale, telle que peut la provoquer la déflagration d'une explosion d'obus, qui est en jeu (narcolepsie postcommotionnelle).

On peut distinguer deux grandes formes de narcolepsies traumatiques d'après la date d'apparition des premiers accès de sommeil par rapport à celle du traumatisme crânien ou de la commotion : des formes précoces et des formes tardives.

a) En ce qui concerne les formes précoces, il faut éliminer tout d'abord de ce chapitre les cas rapportés par Léri, concernant des états d'hypersomnie prolongée postcommotionnelle; il s'agissait ici d'une hypersomnie continue dégressive, durant quelques jours, faisant suite au coma initial, et ne rappelant que de très loin la véritable narcolepsie que nous avons seule en vue ici.

La narcolepsie post-traumatique précoce a été décrite par Souques en 1918 à propos d'un cas où les accès de sommeil étaient apparus trois jours à peine après un violent traumatisme crânien. Le sujet était d'autre part porteur d'une discrète hémiparésie droite avec diplopie croisée, et présentait une polyurie notable.

L'on peut également observer dans les jours qui suivent un traumatisme crânien des accès de sommeil hystérique, comme Roussy et Lhermitte l'ont signalé. Le diagnostic est d'ailleurs facile; nous en connaissons les éléments; qu'il suffise de rappeler ici le trismus, les battements vibratoires des paupières, etc.

b) Lhermitte fut le premier à décrire, peu après, à l'occasion de trois cas, le syndrome narcoleptique post-traumatique tardif, qui paraît somme toute le plus fréquent et dans lequel les accès de sommeil apparaissent plusieurs

mois après le traumatisme initial; en dehors d'une inégalité de durée assez remarquable chez un même malade, les accès ne présentent, d'ailleurs ici, aucune particularité notable.

Depuis lors, quelques autres cas analogues ont été publiés, ceux de Wilson, Thiele et Bernhardt, celui de Geipel, de Cestan, celui de Thrash, où, à la suite d'un traumatisme crânien, apparaissaient, pour la première fois, aux côtés des crises de sommeil, des chutes cataplectiques. Le plus souvent, ces narcolepsies post-traumatiques tardives évoluent isolément en l'absence de toute autre manifestation neurologique associée avec toutes les apparences d'une narcolepsie essentielle.

K. Wilson considère, d'ailleurs, que l'importance du syndrome narcoleptique traumatique a été mésestimée par la plupart des auteurs, et que le traumatisme est, en réalité, assez souvent en cause dans certaines narcolepsies d'apparence primitives. Thiele et Bernhardt accordent également aux narcolepsies traumatiques une fréquence relative assez élevée (3 cas de narcolepsies traumatiques contre 15 cas de narcolepsies idiopathiques et 7 cas de narcolepsies post-encéphalitiques). D'autres, au contraire, comme Penta, considèrent les véritables narcolepsies traumatiques comme rares; beaucoup de cas classés sous cette rubrique par les auteurs français en particulier concerneraient, en réalité, ou bien des hypersomnies non vraiment narcoleptiques, ou bien des narcolepsies d'une autre origine, dans lesquelles le traumatisme, trop ancien ou trop léger, n'est pas sérieusement à retenir (Penta).

Le mode d'action du traumatisme, dans la détermination du syndrome narcoleptique peut d'ailleurs être considéré comme multiple (Penta).

a) Le traumatisme peut-il agir en créant des lésions en foyer suffisantes, dans la région infundibulaire selon toutes probabilités ? La chose est peu vraisemblable. Un seul cas

serait susceptible d'être présenté en faveur de cette hypothèse : c'est celui de Torrigiani, dans lequel des accès de sommeil apparurent quelque temps après une blessure de la région sellaire, par éclat d'obus; mais les caractères cliniques des accès (très longue durée, irréversibilité du sommeil, apparition à de très longs intervalles...), dans ce cas, ne sont nullement ceux de vraies crises narcoleptiques, et il ne nous paraît pas devoir être retenu.

b) Il est très probable que le plus souvent le traumatisme révèle une « constitution narcoleptique », suivant la conception de Kahler, restée jusque-là à l'état de prédisposition latente : ce sont là les vraies narcolepsies traumatiques.

c) Parfois, enfin, le traumatisme ne joue qu'un rôle accessoire, soit qu'il déclenche la poussée évolutive soudaine d'un processus infectieux neurotrope resté latent jusque-là, soit qu'il fragilise certaines zones mésodiencéphaliques des centres cérébraux et les rende ainsi plus accessibles aux agressions infectieuses ultérieures.

C'est le plus souvent l'encéphalite épidémique que l'on retrouve, dans ces cas d'étiologie complexe, à titre de cause efficiente, aux côtés du traumatisme : elle était ainsi en jeu dans le cas de Rosenthal, dans celui de Papastratigakis, où, à la suite d'un traumatisme crânien survenu en période d'épidémie encéphalitique, se développèrent simultanément syndrome narcoleptique et hypertonie parkinsonienne; ce peut être, mais beaucoup plus rarement, la syphilis (Penta).

Le pronostic des narcolepsies traumatiques serait relativement favorable. Dans la plupart des cas, les accès de sommeil tendent spontanément à s'espacer de plus en plus et peuvent même arriver à disparaître complètement.

Nous pouvons maintenant conclure que, si la fréquence des narcolepsies postencéphalitiques et leur étroite parenté clinique et physio-pathologique avec les narcolepsies essentielles sont incontestables, et d'ailleurs unanimement reconnues, il n'en est pas de même pour les autres variétés de

narcolepsies secondaires; suivant leurs tendances, les auteurs, ou bien les considèrent comme exceptionnelles, jusqu'à nier même pour certaines leur existence, ou bien les tiennent pour encore relativement fréquentes, mais à condition de leur reconnaître un caractère souvent atypique et de ne pas exiger rigoureusement d'elles tous les critères cliniques, classiquement admis, de la narcolepsie de Gélineau.

III. — *Etude critique des facteurs étiologiques relevés dans les observations précédentes.*

En possession des données précédentes, nous pouvons maintenant entreprendre avec fruit l'étude étiologique de nos observations personnelles; nous en distrairons momentanément, à ce sujet, l'observation IX, concernant une simple paralysie du sommeil sans syndrome narcoleptique diurne, qu'il nous paraît plus juste de considérer à part.

A. — Dans l'observation III, l'origine encéphalitique du syndrome narcoleptique, bien que l'on manquât de précisions sur l'épisode oculo-léthargique initial, était à peu près certaine; dans l'observation V, au contraire, où l'on retrouvait seulement dans l'anamnèse un épisode diplopique transitoire d'une durée de quelques jours, six ans avant l'apparition des premières crises cataplectiques, on ne pouvait que soupçonner la maladie de Cruchet à l'origine des accidents actuels; aucun de ces deux malades ne présentait par ailleurs de manifestations neurologiques plus spécifiquement encéphalitiques : rigidité pallidale ou crises oculogyres en particulier.

Deux de nos malades étaient syphilitiques; chez l'un (obs. IV), il s'agissait d'une syphilis acquise, dont l'accident primitif était survenu une dizaine d'années avant l'apparition des premiers accès de sommeil; chez l'autre, il

s'agissait d'une syphilis héréditaire tardive (obs. V), dont l'évolution et la régression, sous l'influence d'un traitement mercuriel, d'une kératite interstitielle pendant l'enfance, puis d'une surdité bilatérale quelques années plus tard, avaient suffisamment fait la preuve. Mais, chez aucun d'eux, la syphilis ne parut jouer un rôle quelconque dans le développement du syndrome narcoleptique; chez l'un comme chez l'autre, en effet, le traitement spécifique, quoique énergique et prolongé, n'eut aucune action heureuse sur l'évolution de ce dernier; chez le malade de l'observation IV, en outre, la ponction lombaire retira un liquide de composition normale, sans signes de réaction méningée.

Dans aucune de nos observations, on ne relève à l'origine du syndrome narcoleptique de traumatisme crânien ou de commotion générale.

Dans aucune, enfin, il ne s'agissait d'une tumeur cérébrale. Sans doute, chez deux de nos malades, l'examen des radiographies du crâne décela-t-il de légères opacifications dans la région sellaire (une petite opacité surmontant immédiatement la selle turcique, chez la malade de l'observation VI; deux petites ombres lenticulaires, à contours flous et imprécis, l'une intrasellaire et placée juste en avant de la lame quadrilatère, l'autre immédiatement suprasellaire et prolongeant en avant le bec des apophyses clinoïdes postérieures, chez le malade de l'observation II), mais l'absence de tout autre symptôme clinique de néoformation cérébrale, et cela en particulier chez le malade de l'observation II, pendant près de huit années d'évolution, nous incite à la plus grande prudence dans l'interprétation de ces images radiologiques anormales.

B. — Après avoir ainsi rangé isolément le malade de notre observation III dans le cadre des narcolepsies symptomatiques de la maladie de Cruchet, nous pouvons, en faisant cependant quelques réserves à propos de l'origine encéphalitique possible du syndrome narcoleptique présenté

par la malade de notre observation V, classer nos huit autres observations dans le cadre des narcolepsies primitives, en l'absence de tout facteur étiologique manifeste à leur origine.

Sur ces huit malades, on compte quatre hommes et quatre femmes.

La maladie a débuté chez eux à un âge très variable : à 33 et 20 ans (obs. I et II); à 28 ans, 26 ans, 55 ans, 35 ans, 52 ans et 14 ans, respectivement chez les malades des observations IV, V, VI, VII, VIII et X.

Nous sommes bien loin, on le voit, des affirmations de Redlich, faisant presque de la maladie de Gélineau l'apanage du sexe masculin, et faisant remonter à la période postpubertaire l'apparition habituelle des premiers symptômes.

Si nous reprenons maintenant en détail les constatations diverses qu'un examen aussi complet que possible nous a permis de faire chez chacun de ces huit malades, voici les conclusions particulières auxquelles nous aboutissons :

1° Dans toutes nos observations, sauf deux (obs. IV et X), on relève l'existence d'une augmentation notable de poids ayant sensiblement coïncidé avec l'apparition des premiers paroxysmes narcoleptiques, suffisamment marquée dans quelques cas pour entraîner le développement d'une obésité d'ailleurs légère et sans aucune spécificité morphologique.

Cette augmentation de poids atteignait respectivement 3 et 5 kilos pour les malades des observations I et II; 5, 10, 18 et 15 kilos pour les malades des observations V à VIII.

Une perte de poids, plus ou moins sensible suivant les malades, a généralement accompagné l'amélioration de leur syndrome narcoleptique sous l'influence de l'éphédrine.

2° Sauf chez le malade de l'observation I, qui présentait une raréfaction de la queue de sourcil, avec des poils pubiens et axillaires très peu fournis, on ne relevait dans aucun autre cas de signes d'insuffisance thyroïdienne; dans l'obser-

vation X où le métabolisme basal fut recherché, il fut trouvé sensiblement normal.

3° Parmi les hommes, les malades de nos observations I, IV et VII, accusaient un fonctionnement génital sensiblement normal; le malade de l'observation II présentait par contre une impuissance presque complète, qui s'améliora d'ailleurs considérablement avec les accès de sommeil sous l'influence de l'éphédrine.

Parmi les femmes, on peut noter que chez deux d'entre elles, les premiers accidents s'installèrent dans les mois qui suivirent la ménopause (obs. VI et VII); chez la troisième, les premiers paroxysmes narcoleptiques apparurent plus de dix ans après la puberté; la malade était d'ailleurs parfaitement réglée, et on notait seulement l'augmentation banale de durée et d'intensité des crises pendant les périodes menstruelles (obs. V). Chez la quatrième enfin, les premiers accès de sommeil apparurent à 14 ans, peu après l'installation des règles, en relation certaine par conséquent avec l'évolution pubertaire; dans la suite, les règles, peu abondantes mais régulières, n'eurent d'ailleurs aucune influence sur le rythme et la fréquence des accès.

4° Deux de nos malades étaient de gros éthyliques, buvant quotidiennement plusieurs litres de vin et deux à trois apéritifs; l'un d'eux ne présentait pas de troubles gastriques ou hépatiques consécutifs bien marqués (obs. I); chez l'autre, au contraire, le foie était gros et sensible, les poussées subictériques fréquentes, les pituites matinales habituelles (obs. VII).

Chez la malade de l'observation X existait depuis plusieurs années un syndrome dyspeptique, en relation probable avec une cholécystite chronique; chez le malade de l'observation II, on rencontrait aussi des troubles digestifs importants, sous forme d'un syndrome de dyspepsie hyposthénique avec, au moindre excès alimentaire, à la moindre ingestion de graisses en particulier, recrudescence des douleurs épigastriques et poussée subictérique.

Aucun de nos malades n'était glycosurique.

Nous rappellerons à ce propos que chez le malade de notre observation II, certaines crises, à survenue prépran-diale, auraient été rapidement enrayées par l'ingestion de quelques morceaux de pain; mais, après quelques jours, le phénomène ne s'est plus reproduit, et on n'a jamais eu l'occasion, en tout cas, de doser la glycémie au cours d'un accès narcoleptique chez ce sujet.

5° Chez nos huit malades, l'examen neurologique est resté négatif, de même le résultat des différentes épreuves biologiques que l'on a pu pratiquer. En particulier, chez aucun il n'existait de polyglobulie, ni de lymphocytose notable; aucun, non plus, ne présentait de polyurie appréciable.

Seule, la malade de l'observation VIII présentait des troubles psychiques, faits principalement d'un état affectif de dépression légère avec hyperémotivité, et d'ailleurs postérieurs, semblait-il, à l'apparition de ses premières crises cataplectiques.

En définitive, chez tous nos malades dont le syndrome narcoleptique paraissait au premier abord primitif, nous avons pu mettre en évidence des troubles somatiques divers, variables d'ailleurs d'un malade à l'autre : perturbations endocriniennes, principalement génitales; obésité surtout, très fréquente; troubles fonctionnels du foie d'origine éthylique; troubles dyspeptiques variés, suivant les cas.

Ainsi que nous l'avons vu plus haut, ces manifestations pathologiques sont d'ailleurs parmi les plus couramment rencontrées chez les narcoleptiques.

Leur association aux crises de sommeil et aux accès cataplectiques de nos malades nous éclaire-t-elle utilement sur l'origine du syndrome narcoleptique qu'ils présentent ? Il est permis d'en douter, et nous aurons bien plutôt tendance à nous contenter d'enregistrer l'existence de ces différents troubles viscéraux chez nos malades, sans chercher dans des accidents de rencontre aussi banale l'origine de leur syndrome narcoleptique.

Chez le malade de notre observation IX, qui présentait, nous l'avons rappelé déjà, un syndrome simple de paralysie du sommeil, on rencontrait d'ailleurs de petits troubles endocriniens et viscéraux, tout à fait voisins des précédents : légère tendance à l'obésité, petite insuffisance hépatique d'origine éthylique, colite chronique; d'autre part, le métabolisme basal était normal, et le malade n'accusait aucune diminution de son appétit génital.

IV. — *Aperçu pathogénique sur la narcolepsie-cataplexie.*

Bien que ce travail soit destiné à rester uniquement sur le plan clinique et thérapeutique, il nous a paru utile, pour la compréhension parfaite du syndrome narcoleptique, d'adjoindre à l'étude précédente quelques rapides données pathogéniques concernant le mécanisme de l'accès de sommeil paroxystique et surtout de l'accès cataplectique.

A. — Nous serons très bref sur la pathogénie de la crise narcoleptique; c'est, en effet, tout le problème physiologique du sommeil normal qu'il nous faudrait d'abord envisager, et nous n'y pouvons même penser ici.

Qu'il nous suffise donc de rappeler que dans le sommeil narcoleptique comme dans le sommeil physiologique, le phénomène essentiel est la diffusion principalement corticale, peut-être aussi, mais certainement dans une bien plus faible mesure, sous-corticale, d'un processus inhibiteur dont nous ignorons d'ailleurs à peu près tout de la nature exacte et du point de départ possible. Nous savons seulement qu'il existe au niveau du mésodiencéphale une zone de substance grise, comprenant principalement la paroi postérieure du 3e ventricule et la substance grise périsylvienne en arrière, qui joue, dans le déclenchement intermittent de ce processus, un rôle fondamental.

Deux mécanismes paraissent *a priori* possibles désormais dans la genèse des accès de sommeil narcoleptique.

Ou bien c'est la zone régulatrice du cerveau moyen qui sera en jeu, qu'elle soit le siège d'altérations organiques ou de simples perturbations fonctionnelles; ou bien c'est l'ensemble du cortex, devenu d'une sensibilité extrême aux différents facteurs d'inhibition qui s'exercent sur lui et dont beaucoup à l'état normal resteraient sans effet hypnogène, et pour qui même deviendraient « facteurs d'inhibitions » un grand nombre des incitations de toute espèce qui irradient normalement des autres régions du cerveau vers le cortex (telles les incitations d'origine thalamique, dans les chocs émotionnels, etc.).

Le premier mécanisme n'est pas douteux dans les narcolepsies qui accompagnent l'évolution d'une méningite syphilitique de la base, d'une tumeur suprasellaire comprimant le 3e ventricule, qui apparaissent au cours de l'encéphalite épidémique, dont les lésions histologiques spécifiques siègent en effet avec élection au niveau des formations sous-optiques et infundibulaires.

Une réserve s'impose cependant à nous, ici; c'est tout d'abord que les lésions en foyer, néoplasiques ou inflammatoires, qui altèrent les parois du 3e ventricule déterminent, beaucoup plus souvent que le syndrome de Gélineau, des hypersomnies diverses de nature non narcoleptique; c'est, d'autre part, que les foyers inflammatoires, dans la maladie de Cruchet, sont multiples, débordent largement les formations mésodiencéphaliques signalées plus haut, et ne permettent donc pas de localiser très précisément l'origine des accès de sommeil.

Dans les narcolepsies essentielles, au contraire, les avis des auteurs sont extrêmement partagés. Si beaucoup d'entre eux, par suite de l'identité clinique des narcolepsies essentielles avec les variétés précédentes, principalement avec celles qui accompagnent l'encéphalite épidémique, et à cause de l'association clinique fréquente avec les accès de sommeil de symptômes d'origine infundibulaire (obésité, troubles génitaux), pensent qu'ici encore c'est à une origine

diencéphalique qu'il faut rapporter les accès de sommeil et invoquent à la place des altérations organiques absentes un trouble purement fonctionnel de la zone régulatrice hypnique, certains autres, Adie, K. Wilson et Max Levin en particulier, font plutôt jouer le rôle capital à des modifications hypothétiques de la réceptivité du cortex vis-à-vis des facteurs d'inhibition. C'est déjà ce que pensait autrefois Kahler, attribuant la narcolepsie à une « fatigabilité » anormale du cerveau.

B. — Il paraît actuellement impossible d'apporter au problème de la pathogénie de l'accès cataplectique une solution définitive.

Il serait tout d'abord nécessaire de connaître avec précision, dans son mécanisme physiologique intime, la régulation du tonus postural; or, on sait combien d'inconnues entourent encore ce problème.

Il est toutefois une notion, actuellement bien établie et confirmée à plusieurs reprises depuis les travaux de Sherrington, c'est l'existence dans la région mésencéphalique basse, au voisinage des noyaux vestibulaires, de centres tonigènes puissants sur lesquels s'exercent constamment à l'état normal l'action modératrice de centres inhibiteurs sus-jacents, vraisemblablement sous-optiques. C'est la libération des premiers, lors de la section expérimentale sous-rubro-thalamique du mésencéphale, qui provoque l'apparition de ces états de « rigidité décérébrée » que l'on peut envisager comme l'expression d'une véritable hypertonie d'attitude et que Adie considère comme exactement opposés aux états d'inhibition cataplectique.

Certains auteurs (Devic et Poisson) pensent que l'accès cataplectique traduit un trouble fonctionnel passager de ces centres modérateurs sous-optiques, trouble qui a pour résultat d'accentuer de façon paroxystique leur action inhibitrice et de déclencher ainsi dans les muscles squelettiques une dissolution plus ou moins complète du tonus d'attitude.

La localisation, à peu près unanimement admise aujourd'hui, de centres régulateurs hypniques dans la paroi du 3e ventricule, c'est-à-dire au voisinage immédiat des centres modérateurs toniques que nous venons d'envisager, donnerait ainsi une explication satisfaisante de l'association fréquente du sommeil narcoleptique à la crise de cataplexie.

Resterait encore à savoir par quel mécanisme agissent les émotions pour provoquer un trouble fonctionnel de cette nature; peut-être est-ce par l'intermédiaire de perturbations vaso-motrices, mais cette hypothèse reste entièrement gratuite (Souques).

A la lumière des travaux de Pavlov, les conceptions du mécanisme de l'accès cataplectique se sont sensiblement modifiées au cours de ces dernières années, principalement dans les pays de langue anglaise (Adie, K. Wilson, M. Levin).

Pour K. Wilson, l'accès cataplectique résulte essentiellement d'un phénomène d'inhibition corticale; la paralysie motrice complète qui accompagne la dissolution tonique lui paraît difficilement explicable sans l'intervention du cortex.

Le réflexe inhibiteur aurait un point de départ thalamique.

Comme le prouve la parfaite conservation de la conscience pendant toute la durée de l'attaque, il ne s'agit évidemment pas d'une inhibition totale, diffuse, du cortex cérébral; mais bien plutôt étroitement localisée au cortex moteur rolandique. Il y aurait, à ce niveau, un blocage entre volition et innervation, très voisin de celui que l'on voit survenir chez les hystériques; pour K. Wilson, en effet, la volonté pour produire l'influx nerveux est conservée au cours de l'accès, comme en témoigne le sentiment intérieur de lutte intense parfaitement ressenti par le sujet, mais n'aboutit pas.

K. Wilson prévient ensuite l'objection capitale qui pourrait lui être faite, tirée de la difficulté d'expliquer, par un phénomène d'inhibition corticale rolandique, la dissolution complète du tonus et la disparition des réflexes tendineux que l'on rencontre constamment au cours de l'accès

de cataplexie, au lieu de l'hypertonie avec hyperréflectivité traduisant la libération des automatismes inférieurs et qui est de règle dans les lésions inhibitrices des neurones moteurs supérieurs : c'est que, dans la cataplexie, l'inhibition corticale motrice est non plus progressive, comme dans la plupart des cas de lésions organiques du cortex, mais brutale, « aiguë »; dans ce cas, l'inhibition du neurone moteur inférieur, et non plus sa libération, suit l'inhibition du neurone supérieur.

L'inhibition brusque du ganglion cortical moteur par excitation venue du thalamus comporte ainsi à la fois paralysie totale et immédiate de la musculature squelettique d'une part, et d'autre part dissolution du tonus musculaire.

La représentation corticale du tonus, qui, suivant l'expression de Sherrington, « suit le mouvement comme son ombre », n'est pas douteuse, en effet, et il n'est nullement besoin, pour K. Wilson, d'invoquer une localisation basse du désordre physio-pathologique pour rendre compte de la dissolution tonique et de la disparition des réflexes au cours de l'accès cataplectique.

K. Wilson admet, d'ailleurs, que l'incitation thalamifuge « inhibante » peut s'exercer également en dehors du cortex moteur; sur les centres neuro-végétatifs infundibulaires et hypothalamiques d'une part, donnant ainsi naissance aux différents accidents vaso-moteurs, que l'on voit souvent accompagner l'accès de cataplexie; sur l'ensemble du cortex cérébral d'autre part, déterminant l'apparition du sommeil narcoleptique, parfois d'emblée : c'est le cas de l'accès narcoleptique, parfois aussi avec un certain retard au cours d'un accès cataplectique primitivement pur.

Pelnar, après Wilson, admet l'origine corticale de la cataplexie et base sur cette notion fondamentale une classification pathogénique des syndromes narcoleptiques; il distingue, en effet : *a*) des narcolepsies sans manifestations cataplectiques, toujours d'origine diencéphalique et symptomatiques; *b*) des narcolepsies-cataplexies, d'origine corticale, et toujours, en apparence au moins, primitives.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT DE LA NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

A. — Parmi les narcolepsies, il en est relativement peu contre lesquelles un traitement étiologique efficace puisse être mis en œuvre. C'est seulement en présence d'une tumeur cérébrale extirpable, surtout d'une syphilis cérébrale, que l'on pourra agir utilement dans ce sens. Nous avons signalé, en particulier, les résultats remarquables que le traitement spécifique a donné à la plupart des auteurs dans les cas où une méningite syphilitique de la base intéressant la région tubérienne était en jeu.

Mais chez le plus grand nombre de malades, soit que la cause du syndrome échappât complètement, soit encore qu'elle fût inaccessible à un traitement étiologique spécifique, comme c'est le cas pour les narcolepsies postencéphalitiques, on se trouvait, il y a à peine quelques années, presque complètement désarmé. Le traitement des troubles somatiques divers que l'on pouvait trouver associés au syndrome narcoleptique (perturbation endocrinienne, déséquilibre neuro-végétatif, insuffisance hépatique, glycosurie, etc.), sans qu'on puisse d'ailleurs le plus souvent préciser l'intimité des liens qui les unissaient à celui-ci, ne donnait d'ordinaire que des résultats nuls ou très imparfaits.

On avait utilisé pour combattre la narcolepsie la plupart des excitants et des stimulants : la caféine (Gowers, Birman); la strychnine surtout et à fortes doses, jusqu'à 10 milligrammes et plus par jour (Bostock, Hermann). Les résultats obtenus étaient très inconstants. Redlich et Henne-

berg jugeaient l'emploi de ces drogues comme parfaitement inutile, sinon nuisible. Sérejski et Frumkin pensaient avoir obtenu de bons résultats de l'emploi des barbituriques et des bromures, mais Redlich, Janota, entre autres, montrèrent que le plus souvent sous leur influence le sommeil nocturne n'est pas sensiblement amélioré, alors que la somnolence diurne augmente, contrairement aux assertions des protagonistes de la méthode. D'autres auteurs associèrent les deux types de médicaments, donnant le matin des stimulants (caféine, strychnine), le soir des sédatifs, avec Hilpert, mais sans plus de succès.

S'appuyant sur une prétendue fréquence, dont la preuve est en réalité bien loin d'être faite, comme nous l'avons vu plus haut, de l'insuffisance thyroïdienne à l'origine du syndrome de Gélineau, Dercum, puis Weech et d'autres encore traitèrent leurs malades par l'opothérapie thyroïdienne, et, semble-t-il, avec quelques succès. Wenderowic remarquait l'action élective du traitement sur les crises de sommeil; pour Matzdorff, au contraire, ce dernier agissait surtout sur les accès cataplectiques. Mais la plupart des neurologistes, ici encore, avec Redlich, Rosenthal, Max Levin, n'obtinrent aucun résultat. Ratner et de Begermann utilisèrent, sans plus de succès, les extraits pituitaires. La radiothérapie de la zone hypophyso-tubérienne, tentée par Redlich, ne se montra pas beaucoup plus efficace.

Dans quelques cas, d'ailleurs assez rares, Lhermitte obtint de très bons résultats d'une simple ponction lombaire; il s'agissait ordinairement alors de narcolepsie essentielle. Certains de ses malades furent notablement améliorés et virent leurs accès diminuer considérablement, tant de durée que de fréquence; parfois même, à la suite de la ponction lombaire, une véritable guérison définitive a pu se produire. Le cas de Lhermitte et Roques, rapporté en 1929 à la Société de neurologie, est tout à fait démonstratif à cet égard : il s'agissait d'une jeune fille de 19 ans, atteinte de crises narcoleptiques et d'obésité, et chez qui la ponction lombaire

fit complètement disparaître les accès de sommeil. A ce propos, notant l'existence d'une hypertension notable du liquide céphalo-rachidien, les auteurs se demandent si une telle modification biologique ne serait pas plus fréquente qu'on ne l'a signalé jusqu'ici dans les narcolepsies d'apparence idiopathiques, et pensent, en tout cas, que c'est dans l'hypersécrétion de liquide céphalo-rachidien et dans la distension consécutive des parois du 3e ventricule, avec la modification fonctionnelle des centres neuro-végétatifs locaux qui peut en résulter, qu'il faut chercher la cause à la fois des accès narcoleptiques et de l'obésité chez leur malade. Ils rapprochent l'efficacité de la ponction lombaire dans leur cas, de son action heureuse, bien connue celle-là depuis longtemps, dans le diabète insipide.

Dans un cas de Lhermitte, Pasteur-Valléry-Radot, Delafontaine et Miget, la ponction lombaire, il est vrai, eut une action favorable sur la polyurie insipide associée, mais resta sans effet sur la narcolepsie.

A côté des narcolepsies essentielles, la narcolepsie traumatique, dans quelques observations, a retiré également un bénéfice appréciable de la rachicentèse.

Il faut reconnaître, en conclusion, que jusqu'au début de 1930 le traitement du syndrome narcoleptique restait, dans l'ensemble, des plus décevants.

B. — Depuis déjà assez longtemps on connaissait l'action de l'éphédrine sur le sommeil.

Expérimentalement, tout d'abord, Airila (1913) et Morita (1915) avaient montré que cette drogue inhibait le sommeil chloralosique du lapin. Cliniquement, d'autre part, de nombreux médecins avaient noté chez beaucoup de malades, d'asthmatiques particulièrement, à la suite de l'administration assez prolongée d'éphédrine, une insomnie tenace, avec agitation, qui arrivait parfois à contre-indiquer l'emploi du médicament.

Il était alors tout à fait rationnel de rechercher si

l'éphédrine n'aurait pas une action favorable sur le syndrome narcoleptique. Les premiers essais cliniques dans ce sens furent faits à peu près simultanément, en 1930, par Doyle et Daniels, à Rochester; par Janota et Skala, à Prague; depuis lors, l'emploi de l'éphédrine dans le traitement du syndrome de Gélineau n'a fait que s'étendre et s'est, peu à peu, généralisé.

L'action de l'éphédrine sur le syndrome narcoleptique est à peu près constante, mais reste, cependant, souvent incomplète. Tantôt, et le cas est fréquent à condition d'utiliser des doses suffisantes, le malade voit plus ou moins rapidement disparaître de façon complète les accès de sommeil et les accès cataplectiques; cette guérison radicale du syndrome, parfois définitive, n'est souvent d'ailleurs que passagère (Penta). Tantôt les accès deviennent frustes, de courte durée, surviennent à de plus longs intervalles, mais ne disparaissent pas complètement. Tantôt l'action du médicament est comme dissociée; l'on voit, par exemple, alors que les accès cataplectiques disparaissent, les accès de sommeil persister, ou, au contraire, tout accident hypersomnique disparaît, mais les crises d'inhibition tonique continuent à se produire. Parfois le type des accès se modifie, sans que ceux-ci soient supprimés : c'est ainsi par exemple que, chez un malade de Doyle et Daniels, les accès de narcolepsie persistèrent, quoique bien moins nombreux et bien moins prolongés, mais les manifestations hallucinatoires qui les accompagnaient d'ordinaire disparurent complètement. Il est vraiment rare, si la dose quotidienne a été assez élevée, que l'action de l'éphédrine reste nulle sur le syndrome narcoleptique.

Dans la statistique de ces derniers auteurs, la plus complète qui ait été publiée jusqu'à ce jour, sur un total de 50 cas, il se produisit 20 guérisons complètes, 17 améliorations marquées, 8 améliorations légères, 2 améliorations temporaires et 3 échecs.

La dose utile, à la fois suffisante et nécessaire, du médi-

cament n'est pas univoque. Elle varie avec chaque malade, sans d'ailleurs être rigoureusement proportionnelle au nombre et à l'importance des crises. C'est donc par un tâtonnement patient qu'il faudra la déterminer dans chaque cas; en restant au-dessous de la dose utile, on n'a qu'un résultat imparfait et on prive parfois le malade du bénéfice d'une guérison radicale; en s'élevant sans utilité au-dessus, on n'obtient pas de résultat meilleur et on expose le malade à des accidents d'intolérance.

Chez certains sujets il faut des doses élevées; vingt centigrammes et plus par jour. Le plus souvent, avec une dose quotidienne variant de cinq à quinze centigrammes, prise en deux ou trois fois, et de préférence au moment des repas, on obtient le résultat cherché. Il y a en tout cas, nous le répétons, un gros intérêt à ne pas dépasser la dose nécessaire et suffisante pour faire disparaître complètement les accès; on risque alors, en effet, de troubler le sommeil nocturne normal.

Il suffit quelquefois d'une dose beaucoup plus faible, deux ou trois centigrammes, pour faire complètement disparaître les crises de sommeil, mais il s'agit là, malgré tout, de faits exceptionnels.

Il faut bien savoir que l'action de l'éphédrine est, dans la règle, purement palliative; si le traitement est interrompu au bout de quelque temps, les accès narcoleptiques réapparaissent presque à coup sûr. Il n'est pas rare, cependant, que l'on puisse, après quelques semaines ou quelques mois, diminuer la dose qui avait été primitivement nécessaire, passer ainsi progressivement par exemple de quinze à cinq centigrammes *pro die*. Dans aucun cas, on n'a signalé d'accoutumance, et presque jamais, aux doses employées, il ne s'est produit d'incident notable; la tension artérielle, en particulier, n'est nullement influencée. Dans quelques cas restés jusqu'ici exceptionnels sont apparus, cependant, quelques phénomènes d'intolérance, d'ordre surtout cardio-vasculaire (palpitations, tachycardie, etc.), qui ont même pu imposer l'arrêt du médicament.

La plupart des auteurs ont administré le médicament par la voie buccale; les uns emploient l'éphédrine naturelle, les autres l'éphédrine synthétique (éphétonine), avec d'ailleurs des résultats sensiblement identiques. Quelques-uns, après Skala, utilisent exclusivement le médicament en injections sous-cutanées; les résultats obtenus ne paraissent d'ailleurs pas sensiblement supérieurs.

Le mode d'action de l'éphédrine sur la narcolepsie est encore mal élucidé actuellement. L'éphédrine agit-elle sur l'écorce cérébrale (Pelnar) ou sur les centres diencéphaliques régulateurs de la fonction hypnique ? Cette dernière hypothèse semble de beaucoup la plus vraisemblable. On sait en tout cas que, chez le lapin, l'action de l'éphédrine persiste après ablation des hémisphères cérébraux. Son action serait donc essentiellement sous-corticale (Morita).

On sait, d'autre part, que l'éphédrine est une substance sympathicomimétique et que ce sont précisément les manifestations parasympathiques (bradycardie, myosis, hypotension artérielle, etc.), qui dominent au cours du sommeil normal. Il n'est dès lors pas impossible qu'elle agisse en contrariant l'apparition des modifications neuro-végétatives qui doivent accompagner nécessairement l'endormissement. Janota, à cet égard, a étudié l'action de l'éphédrine sur le sommeil normal de différents sujets, en fonction de leur état vagotonique ou sympathicotonique; il a pu ainsi constater que l'importance, très variable d'un sujet à l'autre, du trouble apporté par la prise d'une dose assez forte d'éphédrine dans le sommeil normal n'est pas régulièrement fonction, comme on aurait pu le penser *a priori*, de la valeur de l'hypervagotonie du sujet.

L'action thérapeutique de l'éphédrine est sensiblement la même, qu'il s'agisse de narcolepsie essentielle, ou de narcolepsie symptomatique; c'est évidemment qu'elle agit surtout sur le mécanisme physio-pathologique des crises, qui reste le même dans tous les cas.

En définitive, il faut retenir que l'éphédrine constitue

vraiment une arme efficace et puissante dans le traitement de la narcolepsie, dont elle a transformé le pronostic, en permettant presque toujours au sujet la reprise de son activité professionnelle. Mais, il ne s'agit évidemment là que d'un traitement symptomatique; toutes les fois que la cause du syndrome aura été dépistée et reconnue directement traitable, il devra céder le pas au traitement étiologique; dans le cas contraire, de beaucoup le plus fréquent, il constituera nécessairement la base de la thérapeutique, mais devra toujours, si l'on veut obtenir un résultat durable, être prolongé des mois, même des années.

Sur les dix malades dont nous rapportons les observations dans ce travail, deux n'ont pas été traités par l'éphédrine, ayant été observés à une date où l'efficacité de cette drogue dans le traitement du syndrome de Gélineau était encore tout à fait ignorée (obs. I et III).

L'un d'entre eux (obs. I) reçut comme traitement une dizaine de séances de radiothérapie, l'irradiation portant sur la région infundibulo-tubérienne. Il fut notablement amélioré. Les huit autres malades furent traités par l'éphédrine.

Dans deux cas, les malades ne purent être régulièrement suivis, et nous n'avons pu avoir de renseignements précis sur l'efficacité du médicament (obs. VIII et IX).

Chez les six autres malades, nous notons :

1° Une guérison complète (obs. II). Dans ce cas, les accès de sommeil ont totalement disparu, en deux mois environ, avec une faible dose (cinq centigrammes); ils n'ont réapparu, d'ailleurs passagèrement, qu'à l'occasion d'un arrêt intempestif du médicament.

2° Trois améliorations importantes (obs. IV, V, VII).

Dans le premier cas, les accès de sommeil, sans disparaître tout à fait, ont considérablement diminué tant de fréquence que d'intensité; une dose forte (douze centigrammes et demi) a d'ailleurs été nécessaire pour obtenir ce résultat.

Dans le deuxième cas, les accès de sommeil finirent, après plusieurs améliorations incomplètes et passagères, par disparaître complètement au bout d'un an et demi de traitement, mais les crises cataplectiques ne furent pas sensiblement améliorées; l'action de l'éphédrine fut donc ici remarquablement élective; le résultat fut obtenu avec douze centigrammes et demi d'éphédrine, et en exigea ultérieurement une dose quotidienne d'au moins dix centigrammes pour se maintenir.

Dans le troisième cas, enfin, l'action, d'ailleurs remarquable du médicament, se montra également dissociée. Les accès de sommeil disparurent complètement, mais les crises de cataplexie, quoique beaucoup moins nombreuses, persistèrent. Il est à noter, en outre, qu'elles se modifièrent sensiblement; elles s'accompagnèrent en effet à plusieurs reprises, depuis le début du traitement, de visions hypnagogiques, qui avaient jusque-là fait complètement défaut. La dose d'éphédrine employée fut de cinq centigrammes.

3° Une amélioration légère (obs. VI).

Dans ce cas, on ne nota sous l'influence de l'éphédrine (sept centigrammes et demi) qu'une faible diminution de fréquence des crises, tant narcoleptiques que cataplectiques, qui persistèrent par ailleurs avec des caractères identiques.

4° Un échec complet (obs. X).

Il est juste de remarquer ici que la dose d'éphédrine ne put être élevée au-dessus de cinq centigrammes, par suite de phénomènes d'intolérance apparaissant presque immédiatement pour les doses supérieures qui eussent vraisemblablement été seules actives.

Il nous paraît intéressant, à propos des observations précédentes, d'opposer l'un à l'autre, au seul point de vue thérapeutique d'ailleurs, deux types cliniques de narcolepsie. Dans un premier type, les accès de sommeil surviennent à peu près toujours aux mêmes heures de la journée, suivant une périodicité quotidienne régulière, au nom-

bre habituel de trois à quatre chaque jour, et relativement indépendants de l'activité du sujet; dans ce type, l'action de l'éphédrine est d'ordinaire tout à fait remarquable, surtout si les prises fractionnées médicamenteuses sont judicieusement réparties par rapport à l'horaire habituel des accès de sommeil. Dans un second type, les accès narcoleptiques, d'une fréquence très variable d'un jour à l'autre, surviennent aux moments les plus divers du nycthémère, sans aucune régularité; ils paraissent surtout dépendre de l'activité du sujet, déclenchés le plus souvent par le relâchement momentané tant de l'attention intellectuelle que de l'effort physique; dans ce type, l'action de l'éphédrine est d'ordinaire incomplète ou même nulle.

En définitive, les résultats obtenus chez nos malades confirment donc sensiblement ceux rapportés jusqu'ici par la majorité des auteurs et permettent les conclusions suivantes :

1° L'éphédrine possède dans le syndrome narcoleptique une action thérapeutique puissante et presque constante, à condition d'être administrée à des doses suffisantes; les cas totalement résistants à la médication sont exceptionnels.

2° Cependant, dans la majorité des cas, il faudra savoir se contenter d'un résultat partiel et incomplet; la guérison complète du syndrome ne s'observe guère que chez 20 à 25 p. 100 des malades; elle reste toujours fonction de la continuité rigoureuse du traitement.

3° L'éphédrine est susceptible dans certains cas de modifier plus ou moins profondément le syndrome narcoleptique, soit en faisant disparaître seulement certaines de ses manifestations cliniques sans influencer les autres, soit encore en faisant apparaître au cours de telles de ces manifestations des phénomènes nouveaux.

Tout récemment, Prinzmetal et Bloomberg ont substitué à l'éphédrine, dans le traitement de la narcolepsie, un de

ses dérivés, la benzédrine, ou β-phénylisopropylamine; cette substance provoque chez l'homme normal une insomnie complète et se montre capable de tirer prématurément de leur sommeil anesthésique les animaux soumis à l'action narcotique des barbituriques; il s'agit, d'autre part, d'un produit peu toxique et dépourvu d'effet sympathicomimétique.

Les premiers essais entrepris par ces auteurs chez neuf malades, dont la plupart n'avaient pas été améliorés par l'éphédrine, ont été très encourageants.

Dans tous les cas traités, les accès de sommeil ont complètement disparu, cependant que les accès cataplectiques diminuaient considérablement de fréquence.

Les doses quotidiennes employées furent de trente milligrammes, en moyenne, par voie buccale.

Nous signalerons, enfin, pour être complet, la tentative heureuse de traitement du syndrome narcoleptique par les injections d'air dans les ventricules cérébraux, faite en 1931 par Benedek et Thurzo : les auteurs virent, chez leur malade, les accès de sommeil disparaître après huit injections.

Thiele et Bernhardt ont traité depuis lors huit malades par le même procédé. Ils ont obtenu dans deux cas une amélioration fugace, dans deux autres cas une amélioration durable, dans un cas une guérison complète et définitive; dans les trois autres cas, l'échec fut complet.

CONCLUSIONS

I. — On désigne actuellement sous le nom de narcolepsie-cataplexie, ou syndrome de Gélineau, un syndrome caractérisé, dans le plus grand nombre des cas, par l'association chez un même malade de deux sortes de manifestations pathologiques survenant par crises paroxystiques :

a) d'une part, des accès de sommeil impérieux et irrésistible, survenant fréquemment dans des conditions qui ne favorisent pas ou même s'opposent à l'endormissement physiologique, se répétant plusieurs fois par jour, d'une durée assez variable, ne dépassant pas ordinairement une demi-heure;

b) d'autre part, des accès de dissolution brusque du tonus postural se produisant d'ordinaire à l'occasion des émotions, du rire dans le plus grand nombre des cas.

Les premiers portent le nom d'accès narcoleptiques; les seconds, celui d'accès cataplectiques. Il s'y joint parfois également des accès d'inhibition motrice passagère, survenant lors du sommeil nocturne, soit au moment de l'endormissement, soit au moment du réveil : on les désigne sous le nom de cataplexie de l'endormissement ou du réveil, ou encore de paralysies du sommeil, pré ou postdormitiales.

Il n'est pas rare, d'autre part, de voir l'une ou l'autre de ces manifestations pathologiques apparaître isolément chez certains malades, qui présenteront ainsi uniquement soit des accès de sommeil paroxystique, soit des accès cataplectiques émotionnels, soit des accès de paralysie du sommeil. Cette deuxième série de faits doit être intimement réunie à la première, sous l'appellation très compréhensive de syndrome narcoleptique.

II. — Le lien pathogénique étroit qui unit entre elles les différentes expressions cliniques du syndrome narcoleptique, et dont témoigne encore la multiplicité des formes de transition qui vont des unes aux autres, s'éclaire remarquablement à la lumière des travaux de Pavlov sur le mécanisme du sommeil et la notion de « sommeils localisés ». Le processus inhibiteur hypnique pourra, en effet, suivant les cas, prendre une extension très variable, tantôt se généraliser, tantôt se localiser plus étroitement à une zone cérébrale circonscrite; et c'est peut-être plus encore par la fréquence avec laquelle se localise ainsi ce processus inhibiteur hypnique que par la facilité extrême avec laquelle il se déclenche que le syndrome narcoleptique est caractérisé.

III. — Parfois, le syndrome narcoleptique est lié au développement de lésions organiques des centres nerveux, intéressant alors, dans la presque totalité des cas, la région infundibulo-tubérienne, où la majorité des auteurs localisent, on le sait, actuellement, les centres régulateurs hypniques. Il s'agit ainsi, tantôt de lésions inflammatoires de nature surtout encéphalitique, plus rarement syphilitique; tantôt de lésions néoplasiques; tantôt de lésions d'ordre traumatique. Ce sont les *narcolepsies secondaires*.

Plus souvent, le syndrome narcoleptique apparaît de façon primitive, sans cause évidente. Sans doute, l'examen clinique du sujet révèle-t-il alors, dans la règle, des perturbations somatiques d'ailleurs très diverses, intéressant, suivant les cas, tel fonctionnement endocrinien ou hépatique, telle régulation neuro-végétative ou humorale; mais il est en réalité bien difficile de préciser le lien qui les unit au syndrome narcoleptique d'évolution concomitante. La nature de ces *narcolepsies primitives* est-elle multiple ? S'agit-il en un mot d'un syndrome d'étiologies très diverses ? Ou bien au contraire, est-on autorisé actuellement à les réunir en un cadre nosologique commun et franchement individualisé, en une maladie autonome ? C'est une question qu'il ne nous paraît pas encore possible de résoudre avec certitude.

IV. — Longtemps désarmés contre le syndrome narcoleptique, les neurologistes peuvent, enfin, actuellement, lui opposer une médication vraiment efficace : *l'éphédrine*, d'action à peu près constante, quoique très inégale d'un malade à l'autre.

V. — Les dix observations de syndrome narcoleptique que nous avons pu recueillir au cours de la préparation de ce travail nous ont permis d'apporter au problème du syndrome de Gélineau une triple contribution.

a) *Au point de vue clinique*, nous avons pu préciser l'expression symptomatique de quelques manifestations encore peu communes au cours des paroxysmes narcoleptiques. Nous citerons seulement : les visions hypnagogiques, les phénomènes d'automatisme psycho-moteur, la conservation partielle de la conscience au cours de certains accès de sommeil, la localisation parfois très étroite de l'inhibition tonique au cours de certaines crises cataplectiques, pour ne signaler que les principales d'entre elles.

b) *Au point de vue étiologique*, nous avons retrouvé, chez le plus grand nombre de nos malades atteints de narcolepsie primitive, des perturbations somatiques diverses, traduisant surtout un dysfonctionnement endocrinien ou hépatique, parmi lesquelles l'obésité d'une part, l'atteinte éthylique et la petite insuffisance consécutive du foie d'autre part, nous ont paru être le plus souvent en cause. Mais il nous a été impossible de préciser davantage le lien pathogénique éventuel qui pouvait les réunir au syndrome narcoleptique concomitant.

c) *Au point de vue thérapeutique enfin*, nous avons pu confirmer les bons résultats du traitement par l'éphédrine. Dans tous les cas, sauf un, où nous avons utilisé ce médicament, nous avons obtenu une amélioration notable, quoique très inégale; tantôt simple diminution de fréquence et d'intensité des paroxysmes, tantôt disparition complète de ceux-ci.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

/

Vu : *Le Doyen*,
PIERRE MAURIAC.

Vu, bon a imprimer :
Le Président,
J. ABADIE.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 1er mars 1937.
Le Recteur de l'Académie,
A. TERRACHER.

BIBLIOGRAPHIE

Abadie. — Rapport sur l'épilepsie psychique. XII[e] Réunion neurol. internationale, juin 1932.

Achard. — Narcolepsie hystérique. Thèse Paris, 1887.

Adie. — Pyknolepsy; a form of epilepsie occurrig in children with a good prognosis. *Brain*, 1924, vol. XLVII, p. 96.

— Idiopathic Narcolepsy a Disease *sui generis*, with remarks on the mechanism of sleep. *Brain*, 1926, vol. XLIX, p. 257.

Alajouanine et Baruk. — La valeur séméiologique des narcolepsies en dehors de l'encéphalite léthargique. *Progrès médical*, 24 avril 1926, p. 639.

Aron (H.). — Gehaüfte Kleine, nichtepileptische anfälle (Narkolepsie). *Berl. Klin. Woch.*, 1918, LV, 1012.

André-Thomas. — L'épilepsie statique. *Presse médicale*, mai 1928.

— Un cas de narcolepsie. *Presse médicale*, 1928, p. 1273-1274.

Ballet. — Contribution à l'étude du sommeil pathologique. *Revue de médecine*, 2, p. 945, 1882.

Barré et Andlaner. — Crises d'hypersomnie dans la maladie de Thomsen. *Revue neurol.*, 1930, t. I, p. 474.

Barré, Metzger et Woringer. — Trois cas de narcolepsie-cataplexie. Réunion neurologique de Strasbourg, séance du 19 nov. 1932.

Baruk. — Les troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales. Thèse Paris, 1926.

Bauer. — Zur Frage der Konstitutionellen Minderwertigkeit unschruben begierke Disposition zu chorea und Narkolepsie. *Wiener Med. Woch.*, p. 237, 1929.

Benard et Roucquier. — Narcolepsie pithiatique et encéphalite léthargique. *Paris médical*, 1921, p. 217.

Benedek et Thurzo. — *Riforma medica*, 1931, p. 443.

Berliner, Hoff et Schilder. — Uber tonusverlust. *Deut. Zeit. f. Nerv.*, 1926, 96, p. 236.

Bolten. — Die pathogenese der gehauften Kleinen Anfälle. *Mon. f. Psych. u. Neur.*, vol. 39, p. 134, 1916.

— Bemerkungen zu dem Aufsatz der Frau Dr Sauer. *Mon. f. Psych. u. Neur.*, vol. XI, p. 118, 1917.

— A case of Narcolepsy (Gélineau). *Ned. Tijd. v. Gen.*, 61, p. 1196, 14 avr. 1917.

Bompard. — La pyknolepsie. Thèse Paris, 1934.

Bonhoeffer. — Uber Dissoziation der Schlafkomponenten bei postenzephalitekern. *Wiener Klin. Woch.*, 1928, 41, 979.

Bostock (I.). — Idiopathic Narcolepsy. *Med. Journ. of Australia*, 20 août 1927, t. II, p. 258.

Bouland et Legrand. — Un cas de narcolepsie. *France médicale*, 1888, p. 37-60.

Braïlowsky. — Uber Die pathologische Schläfrigkeit und das Schlafzentrum. *Ztsch. f. d. g. N. und Ps.*, vol. 100, 1926, p. 272.

Brock (S.). — Idiopathic narcolepsy, cataplexy and catalepsy associated with unusual hallucination case. *Journ. Nerv. and Ment. diseases*, déc. 1928, p. 583-590.

Bromberg. — Narcolepsy associated with chronic encephalitis. *Arch. Neur. and. Psych.*, 1930, vol. 24, p. 194.

Brunschweiler (H.). — Comm. à la VIII[e] Réunion neurol. internationale. *Revue neurol.*, 1927, t. I, p. 879.

Bugaisky. — Einige falle von Narkolepsie in einer familie. *Ztschr. f. d. g. N. und Ps.*, 1928, 118, p. 151.

Burr (C. B.). — Narkolepsy. *J. Abnormal Psychology*, 13, p. 185, 1918.

Byschowsky. — Uber einen Fall von periodischer Schlafsucht mit anatomischen. Befund. *Dtsch. Zeitsch. f. Nerv.*, 1923, p. 113, vol. 78.

Caffé. — Maladie du sommeil. *Journal des connaissances médicales pratiques*, 20 août 1862, p. 323.

Camp (Carl). — Morbid spleepiness with a report of a case of narcolepsy. *J. Abn. Psychol.*, 1907, 2, p. 9.

Campbell. — Periodische Schlafzüstände nach Encephalit Epidemica. *Mon. f. Ps. und Neur.*, 65, p. 58, juin 1927.

Camuset (B.). — A propos de la narcolepsie. *Gaz. des hôp.*, 1880, p. 659.

Cave. — Narcolepsy. *Arch. of Neurol. and Psych. Chicago*, t. XXVI, p. 50, juill. 1931.

Céry. — Valeur pronostique de la narcolepsie hépatique. *Union médicale du Nord-Est*, 1896.

Cestan. — La narcolepsie essentielle. *Toulouse médical*, 1er févr. 1928, p. 65.

Charcot. — Attaques de sommeil. *Gaz. des hôp.*, 1888.

Chartier. — Narcolepsie dans la sclérose en plaques. *Encéphale*, 1910, p. 151.

Claude et Lhermitte. — Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du troisième ventricule. *Presse médicale*, 23 juill. 1917, p. 417.

Claude, Schoeffer et Alajouanine. — Un cas de tumeur cérébrale ayant simulé l'encéphalite épidémique. *Paris médical*, 1923, p. 337.

Claude et Baruk. — Crises de catalepsie. Diagnostic avec le sommeil pathologique. *Encéphale*, mai 1928, XXIII, p. 375-402.

Cohen (H.). — Traitement de la narcolepsie par l'éphédrine. *The Lancet*, 14 août 1932, p. 335.

Cohn. — Uber gehaufte Kleine Anfalle bei Kindem. *Mon. f. Ps. und* N., 1919, 46.

Collins (H.). — Ephedrine in the treatment of narcolepsy. *Ann. of Int. Med.*, 1932, 5, p. 1289.

Comby. — La narcolepsie chez les enfants. *Arch. de méd. des enfants*, janv. 1928, p. 37.

Cot et Dupin. — Narcolepsie par insuffisance glandulaire. *Encéphale*, 1913, VIII, p. 223.

Curschmann et Prange. — Uber einschlafsucht (Narkolepsie und Verwandtes). *Deut. Zeitsch. f. Nerv.*, Leipzig, 1925, LXXXVI, p. 97.

Dercum. — Profound somnolence or Narcolepsy. *J. Nerv. and Ment. diseases*, 40, p. 185, 1913.

Dereux. — Cataplexie et narcolepsie. Apparition et disparition d'une affection médullaire pendant l'évolution du syndrome. *Revue neurol.*, p. 344-346, mars 1933.

Devic, Morin et Poisson. — La cataplexie, étude clinique. *Journal méd. de Lyon*, juin 1932, p. 297.

Devic et Bouquin. — Quelques essais de traitement de la narcolepsie dite essentielle. Action favorable de l'éphédrine. Soc. méd. hôp. Lyon, séance du 10 déc. 1935.

Dorsch. — Zur Frage der Cataplexie. *Münch. Med. Woch.*, 1920, p. 1294.

Doyle et Daniels. — Symptomatic treatment for narcolepsy. *Journ. of the Amer. Med. Assoc.*, 25 avril 1931, t. XCVI, n° 17, p. 1370; 1932, t. XCVIII, p. 542.

Drought (W. C.). — Narcolepsy. *Brit. J. M. Psych.*, 3, p. 267-282, déc. 1923.

Ducosté. — L'épilepsie consciente et mnésique et en particulier ses équivalents psychiques. Thèse Bordeaux, 1898.

Dufossé. — Etude sur la narcolepsie. Thèse Paris, 1888.

Economo (V. von). — Théorie du sommeil. *Revue neurol.*, 1928, t. II, p. 952.

Engelhardt. — Gehaufte Kleine Anfalle bei Kindern. *Psych. und Neur. bladen*, vol. 18, p. 197, 1914.

— Zur frage der gehauften Kleinen Anfälle. *Monat. f. Psych. v. Neur.*, vol. 36, p. 113 et 206, 1914.

Faure-Beaulieu. — Cataplexie et perte du tonus. *La Semaine des hôpitaux de Paris*, 15 juill. 1930.

Féré. — Le sommeil paroxystique. *Semaine médicale*, 1893, p. 533.

— De la narcolepsie épileptique. *Revue de méd.*, 1898, p. 430.

Fischer (F.). — Epileptoïde Zustande. *Arch. f. Psych. und Nerv.*, 8, p. 200, 1878.

Fischer (B.). — Zur frage der Narkolepsie. *Ztsch. f. d. ges. Neur. u. Psych.*, 90, p. 599, 1924.

Foix, Alajouanine et Dauptain. — Diabète insipide syphilitique avec crises de narcolepsie. *Revue neurol.*, 1922, p. 763, t. I.

Folly (E.). — Crises de narcolepsie chez un basedowien fruste. Soc. clin. médecine mentale, 15 avril 1929.

Fraymann. — *Monatschr. f. Geburtsh.*, vol. 86, p. 15, 1930.

Freund (C. S.). — Narkolepsie. *Berl. Klin. Woch.*, 1914, LI, p. 1618.

Fribourg-Blanc. — Sommeil en faction ou en service (Médecine légale; T. 8, 1928; n° 7, p. 308).

Friedmann. — Uber die nicht epileptischen Absencen der Kürzen narcoleptischen Anfälle. *Deutsche Zeit. f. Nerv.*, 1906, vol. 30, p. 462.

— Zur Kenntnis der epileptischen Absencen im Kindesalter. *Zeit. f. d. g. Neur. u. Psych.*, vol. 9, p. 245, 1912.

— Zur Auffassung der gehäuften Kleinen Anfalle. *Mon. f. Psych. v. Neur.*, vol. 38, p. 76, 1915.

Frome-Young. — *Brit. Med. Journ.*, 1890, p. 1177.

Froment et Larrivè. — Onirisme actif et encéphalite léthargique. *Revue neurol.*, 1927, t. I, n° 6, p. 877.

Fulton et Bailey. — Tumors in the region of the third ventricule. Their diagnosis and relation to the pathological sleep. *J. Nerv. and Ment. diseases*, 1929, vol. 69.

Geipel. — *Monatsch. f. Unfallh. u. Versicherungs*, 1925, A. 32, p. 208.

Gélineau. — De la narcolepsie. *Gaz. des hôp.*, 1880, n° 79, p. 626, et n° 80, p. 635.

Gerlier. — Le vertige paralysant. *Arch. de méd.*, 1899.

Giesen (L.). — Zur Klinik der Narkolepsie. *Allg. Ztschr. f. Psych.*, 98, p. 405, 1932.

Gillepsie. — A case of cataplexy. *Journ. Neurol. and Psych.*, 1927, Bd. VIII, n° 29, p. 38.

Gilles de la Tourette. — Des attaques de sommeil hystérique. *Arch. de neurol.*, 1888, p. 92-266.

Goldflam (S.). — Zur frage der genuinen Narkolepsie und ahnlicher Zustande. *Deutsch. Ztschr. f. Nervenh.*, 82, 20, 1924.

Gowers. — A case of narcolepsy. *Rev. of Neurol. and Psych.*, 1907, 5, 615.

Grenaudier. — Contribution au diagnostic de l'encéphalite léthargique et des formes somnolentes des affections encéphalitiques. Thèse Paris, 1923.

Gross (K.). — Uber periodische Schlaffzustande (Symptomatische Narkolepsie), bei einem gehirn tumorkranken. *Wien. Med. Woch.*, 1919, n° 3.

Gruhle. — Gehaüfte Kleine Anfälle und Narkolepsie. *Zentralb. f. d. g. N. o. Ps.*, 1924, p. 38.

Guillain et Lechelle. — Narcolepsie hystérique et encéphalite léthargique. *B. M. S. M. H. P.*, 15 oct. 1920, p. 1239.

Guillain et Alajouanine. — Syphilis du nevraxe à forme algique et somnolente, simulant l'encéphalite léthargique. *B. M. S. M. H. P.*, 9 mars 1923.

Guillain, Bertrand et Perisson. — Etude anatomo-clinique d'une tumeur du troisième ventricule. *Revue neurol.*, t. I, 1925, p. 467.

Guillain, Mollaret et Thoyer. — Méningite syphilitique avec narcolepsie simulant l'encéphalite épidémique. *B. M. S. M. H. P.*, 28 févr. 1930.

Hascovec. — Thérapeutique de la narcolepsie par l'éphédrine. XIV[e] Congrès des médecins polonais, 12 sept. 1933.

Henneberg. — Uber genuine Narkolepsie. *Neurol. contralblatt.* 1916, t. XXXV, p. 282.

Hermann (G.). — Affektiver tonusverlust. *Med. Klin.*, n° 22, p. 854, 1928.

Hilpert. — Uber einen Fall von Narkolepsie. *Klin. Woch.*, 1925, p. 1553.

Hirsch (E.). — Pathological sleep conditions in focal disease of midbrain. *Mon. f. Ps. und Neur.*, p. 113-129, mars 1927.

Hoff et Stengel. — Narcolepsie familiale. *Klin. Woch. Berlin*, n° 28, 11 juill. 1931, p. 1300.

Jacobssohn (Edith). — Uber die Einwirkung multipler sclerose auf Narkolepsie. *Klin. Woch.*, 25 juin 1927, p. 1241.

Janota. — Symptomatische Behandlung der pathologischen Schlafsucht, besonders der Narkolepsie. *Med. Klin.*, 20 févr. 1931, p. 278.

Janzen (Ernst). — Uber Narkolepsie (Gélineau-Redlich). *Zeitsch. f. d. g. N. u. P.*, 104, p. 800, 1926.

Jolly (P.). — Uber Narkolepsie. *Deut. Zts. f. Nerv.*, 55, p. 236, 1916.

Jumentié et Chausseblanche. — Formes cliniques des tumeurs du troisième ventricule. *Presse médicale*, 1929, p. 225.

Kahler. — Zur Kenntnis der Narkolepsie. *Jahrb. f. Psych. u. Neur.*, 41, p. 1, 1921.

Kennedy. — *Brit. Med. Journal*, 1929, p. 1112.

Kollewijn. — *Zentralb. f. d. ges. Neur. und Psych.*, vol. 31, p. 352, 1923.

Kraus (W. M.). — Encephalitis lethargica with severe recurrent Narcolepsy. *J. Nerv. and Ment. diseases*, 53, 126, 1921.

Kyriaco-Roques (Alice). — Etude sur les narcolepsies. Thèse Paris, 1930.

Lamacq. — A propos de quelques cas de narcolepsie. *Rev. de méd.*, 1897, XVII, p. 699-714.

Laudenheimer. — Narcolepsie psychopathique. *Zeitschr. f. d. g. Neur. und Psych.*, 1927, vol. CIX, p. 341.

Lesniowsky et Snajdermann. — Narcolepsie avec troubles endocriniens (dysthyroïdie). Soc. neurol., Varsovie, mai 1929. *Revue neurol.*, t. II, p. 240, 1929.

Lévi (Léopold). — Somnolence et narcolepsie hépatiques. Thèse Paris, 1896.

Levin (Max). — Narcolepsy and other varieties of morbid somnolence. *Arch. of Neur. a Psych.*, déc. 1929, vol. 22, p. 1172.

— Cataplexy. *Brain*, vol. 55, p. 397, sept. 1932.

— Pathogénie de la narcolepsie, considérations sur la cataplexie et la paralysie du sommeil. *Journ. of Neur. and Psychopathology*, XIV, n° 53, juill. 1933, p. 1-15.

— Military aspects of narcolepsy; remarks on the pathogenesis of narcolepsy. *J. of Neur. and Psychopatholog.*, oct. 1933.

— Hypertonie affective paroxystique. *Arch. Neurol. and Psych.*, 32, 1286, 1934.

Levin (Max). — Le rôle du cortex cérébral dans la narcolepsie. Essai de classification de celle-ci et des troubles associés. *Journ. of Neur. and Psychopathology*, janv. 1935.

Lhermitte. — Les maladies du sommeil. Rapport au Congrès des aliénistes et neurologistes de Bruxelles, 1910.

— La maladie du sommeil et les narcolepsies. *Encéphale*, 1910, p. 139.

— Les narcolepsies des affections glandulaires. *Journal médical français*, 1911, p. 73, n° 5.

— La forme narcoleptique tardive de la commotion cérébrale. *Paris médical*, 28, 1918, p. 509.

— Syndrome de la calotte pédonculaire. Les troubles psychosensoriels dans les lésions du mésocéphale. Soc. de neurol., séance du 9 nov. 1922.

— Le syndrome infundibulaire dans l'hydrocéphalie. L'appareil régulateur de la fonction hypnique. *Gaz. des hôp.*, 1927, n° 38.

— Les narcolepsies. *Progrès médical*, 31 mai 1930.

Lhermitte et Tournay. — Le sommeil normal et pathologique. Rapport à la VIII[e] Réunion neurologique internationale; in *Revue neurol.*, juin 1927.

Lhermitte et Rouques. — Narcolepsie en apparence idiopathique, en réalité séquelle d'encéphalite fruste. *Revue neurol.*, 1927, t. I, p. 849.

Lhermitte et Dupont. — Sur la cataplexie et plus spécialement sur la cataplexie du réveil. *Encéphale*, 1928, p. 424.

Lhermitte, de Massary et Kyriaco. — Narcolepsie, syndrome de Parinaud, crises oculogyres, rire spasmodique, dans l'encéphalite prolongée. *Revue neurol.*, 1928, t. II, p. 154.

Lhermitte et Roques. — Narcolepsie et cataplexie postencéphalitiques. *Revue neurol.*, 1928, t. II, p. 264.

— Narcolepsie cryptogénétique. Productions dactylographiques pendant le sommeil. *Revue neurol.*, 1928, n° 5, t. II, p. 729.

— L'influence de la ponction lombaire dans la narcolepsie en apparence idiopathique. *Revue neurol.*, 1929, n° 1, p. 93.

Lhermitte et Nicolas. — Narcolepsie, cataplexie et pyknolepsie : étude clinique. Leur intrication chez le même sujet. *Gaz. des hôp.*, 1929, n° 31.

Lhermitte et Kyriaco. — Hypersomnie périodique régulièrement rythmée par les règles dans un cas de tumeur basilaire. *Revue neurol.*, 1929, t. II, p. 715.

— Les différentes variétés de narcolepsie. *Gaz. des hôp.*, 1930, n° 15.

— Syphilis infundibulo-tubérienne (narcolepsie, diab. insip., obésité, aménorrhée). *Revue neurol.*, 1931, t. I, p. 801.

Lhermitte, Kyriaco et Trelles. — Le syndrome infundibulaire dans la syphilis acquise et héréditaire. *Revue neurol.*, 1932, t. I, p. 254.

Lhermitte et Peyre. — Narcolepsie-cataplexie, symptôme révélateur et unique de l'érythrémie occulte. Soc. de neurol., 9 janv. 1930.

Lhermitte, Pasteur-Valléry-Radot, Delafontaine et Miget. — Sur quelques variétés de narcolepsie; le problème de la narcolepsie épileptique. *Revue neurol.*, nov. 1932, p. 565-572.

Lhermitte et Huguenin. — Narcolepsie et onirisme avec somniloquie. Soc. de neurol., séance du 1er févr. 1934.

Lhermitte et Bineau. — Influence de la qualité des émotions sur le déclenchement des attaques de cataplexie. *Revue neurol.*, 1936, t. II, p. 584.

Lindenblatt. — Uber gehaufte Kleine Anfalle (Pyknolepsie). *Arch. f. Psych. v. Neur.*, vol. 74, p. 108, 1925.

Loewenfeld. — Uber Narkolepsie. *Munch. Med. Woch.*, 1902, p. 1041-1045.

Maillard et Milhit. — Un cas de tumeur cérébrale avec sommeil. *Encéphale*, mai-juin 1906.

Mankowski. — Zur Pathogenese der Kataplektischen Anfälle bei Narkolepsie. *Mon. f. Psych. und Neur.*, 1926, vol. LXI, p. 346.

Marinesco. — Recherches anatomo-cliniques sur la localisation de la fonction du sommeil. *Revue neurol.*, t. II, n° 5, 1929, p. 481.

Marinesco, Façon, Brusch, Paunesco-Paudeato. — La forme narcoleptique de l'hypoglycémie. *Ann. de méd.*, févr. 1933, p. 177-184.

Marchand. — Les accès épileptiques avec conservation de la conscience. *Presse médicale*, 1924, p. 290.

Marotte. — Un cas de maladie du sommeil. *Union médicale*, 1862, p. 315.

Martin (J. P.). — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1929, vol. 22, p. 598.

Matzdorff. — Uber Narkolepsie. *Deut. Zts. f. Nerv.*, 88, p. 1, 1925.

May. — Attaques de sommeil d'origine anaphylactique. *B. M. S. M. H. P.*, 11 mai 1923, p. 704-705.

Mendel (G.). — Narkolepsie. *Neurol. Zentr.*, vol. 35, 1916, p. 359. (Kriegsbeobachtungen.)

Miller. — The mecan. of. Narkolepsy. *Brain*, 1927, vol. 50, p. 624.

Missriegler. — Zur psychogenese der Narkolepsie. *Forrtsch. d. Sexualwiss. und Psychanal.*, 1924, 1, p. 217.

Mitchell (S. Weir). — Some disorders of Sleep. Clinical lessons on nervous diseases, 1897.

Möllenhoff (H.). — Demonstration eines Falles von Narkosepsie. *Klin. Woch.*, Berlin, 1925, IV, p. 2037.

Mongour (Ch.).— Maladie du sommeil et myxœdème. *Presse médicale*, 1898, p. 172.

Moreau. — Considérations relatives à la pyknolepsie. *Journ. de neur. et psych. belges*, nov. 1928.

— Narcolepsie et polyglobulie. Soc. belge de neurol., 28 nov. 1931.

Morhardt. — Narcolepsie. *Vie médicale*, 10 juin 1928.

Mouzon. — Le traitement de la narcolepsie par l'éphédrine. *Presse médicale*, 1931, n° 103.

Munzer. — Zur Frage der symptomatischen Narkolepsie nach Encephalitis lethagica. *Mon. f. Psych. v. Neur.*, 63, p. 97, 1927.

Mussio Fournier (J. C.) et Larrosa Helguera. — Postencephalic narcolepsy and cataplexy; muscles and motor nerves electrical inexcitability during attack of cataplexy. *J. Nerv. and Mental Dis.*, août 1934, p. 159.

Nesbitt. — *Brit. N. J.*, 1, 945, 2 juin 1928.

Nevermann (H.). — Uber Narkolepsie in der Schwangerschaft. *Deut. Med. Woch.*, 29 sept. 1921, p. 1174.

Noak. — Narkolepsie. *Neurol. Zentralblatt.*, 37, p. 27, 1918.

Notkin et Smith Ely Jeliffe. — Les narcolepsies, types cryptogénétiques et symptomatiques. *Arch. of. Neurology and Psychiatry*, XXXI, n° 3, mars 1934, p. 615-635.

— Les narcolepsies. *Am. Journ. of. Psychiatry*, t. 13, n° 4, 1934.

— Les pyknolepsies. *Arch. Psych.*, 13, p. 752, avril 1935.

Oppenheim. — Uber Lachschlag. *Monats. f. Ps. u. N.*, 1902, vol. XI, p. 241.

Papastratigakis. — Narcolepsie post-commotionnelle tardive. *Encéphale*, 1927, vol. 22, p. 354.

Parmentier. — Pseudo-narcolepsie hystérique. *Arch. gén. de méd.*, 1891, p. 258.

Paskind. — *Arch. of. Neurol.*, 1930, vol. 24, p. 185.

Pavlov. — Leçons sur l'activité du cortex cérébral (Trad. française). Paris, 1929, Legrand, édit.

Pelnar. — Narcolepsie avec crises cataplectiques depuis l'âge de 18 ans; à 20 ans, la cataplexie cesse et est remplacée par la somnolence. Soc. neurol., Prague, 12 févr. 1930; in *Revue neurol.*, juill. 1930.

— Narcolepsie avec cataplexie. Soc. neurol., Prague, 18 juin 1930; in *Revue neurol.*, oct. 1930.

— Narcolepsie essentielle. Soc. neurol., Prague, 9 déc. 1929; in *Revue neurol.*, mai 1930.

Perrier (Steph). — Les narcolepsies postencéphalitiques. *Revue neurol.*, juin 1925, p. 1056.

Penta (Pasquale). — La narcolepsie (Narcolessia). *Rivista di Neurologia*, 1935, 4, p. 456-511; 5, p. 536-590; 6, p. 677-755.

Pichard et Trelles. — Syndrome infundibulaire postencéphalitique. *Ann. méd. psych.*, 1932, t. 1, p. 160.

Pohlish. — Zur frage der Pyknolepsie. *Arch. f. Psych. v. Neur.*, *vol.* 67, p. 424, 1923.

Poinso (R.). — Un cas de narcolepsie avec cataplexie. *Marseille médical*, LXXI, n° 12, 25 avr. 1934.

Poisson. — La cataplexie. Thèse Lyon, 1931.

Prinzmetal (M.) et Bloomberg (W.). — L'emploi de la benzédrine dans le traitement de la narcolepsie. *Journ. of the Am. Méd. Ass.*, vol. 105, n° 25, 21 déc. 1935, p. 2051-2054.

Ramsay Hunt. — Les attaques statiques dans l'épilepsie. *Revue neurol.*, 1924, t. II, p. 201.

Ratner. — Pathogenesis of Pyknolepsy and Narcolepsy. *Arch. f. Psych.*, 86, p. 525, 1929.

— Beitrag zur Klinik und Pathogenese der Pyknolepsie. *Mon. f. Psych. v. Neur.*, 1927, p. 283, vol. 64.

— Zur Kennstris der Pyknolepsie und ih Grenzzustaude. *Arch. f. Psych.*, p. 802, 1930.

Raymond. — Le sommeil dans les tumeurs cérébrales. *Arch. gén. de méd.*, juin 1905, p. 1551.

Redlich. — Zur Narcolepsie frage. *Mon. f. Psych. v. Neur.*, 1915, vol. XXXVII, p. 85.

— Ein weiterer Beitrage zur Narkolepsie frage. *Jahrb. f. Psych. v. Neur.*, 1917, vol. XXXVII, p. 68.

— Uber Narkolepsie. *Zeit. f. Psych. v. Neur.*, 1925, vol. XCV, p. 256.

— Epilegomena zur Narkolepsie. *Zeit. f. d. ges. Neurol. und Psych.*, 136, p. 128, 1931.

Roasenda et Garetto. — Narcolepsie et cataplexie. Leur situation nosologique. *Rivista di pat. nerv. e ment.*, vol. 46, fasc. 3, nov.-déc. 1935, p. 766-799.

Robin. — Traitement des attaques de sommeil. *Bull. de thérapeutique*, 1895.

Roch. — De la maladie de Gerlier à l'encéphalite épidémique. *Presse médicale*, 1932, n° 17.

Roger (H.). — Les narcolepsies syphilitiques. *Sud. méd. et chir.*, 15 avr. 1931.

— A propos de trois cas de narcolepsie. *Marseille médical*, 5 janv. 1931, n° 1, p. 27.

— Les troubles du sommeil, Masson, édit., Paris, 1931.

Rolandi Ricci. — Les narcolepsies familiales. *Arch. di. pat. e clin. méd.*, août 1933.

Rosenthal. — Zur frage der gehäuften Kleinen Anfälle im Kindesalter. *Arch. f. Ps. und N.*, 1926, p. 672.

— Uber das verrögerte psychomotorische Erwachen, seine Entstehung und seine nosologische Bedeutung. *Ibid.*, 1927, 81, p. 159.

— Uber den normalen Menschen. *Klin. Woch.*, 1927, n° 31, p. 1457.

— Uber die Krankhaften Dissociations Zustände beider Narkolepsie und « Wachanfälle ». *Arch. f. Ps. und N.*, 1928, vol. 84, p. 120.

— Der Pyknoleptische Anfallstypus. *Ibid.*, 1928, vol. 84, p. 511.

— Zur Pathogenese Atiologie und versorgungsrechtlichen Bedeuung der « genuinen » und posttraumatischen echten Narkolepsie. *Ibid.*, 1932, 96, p. 572.

Rothfeld (J.). — Orgasmolepsie. *Ztsch. f. d. g. Neur. und Psych.*, 1928, p. 516, 115.

— Uber Orgasmolepsie und uber sexuelle Erregunden bei Narkoleptischen Schlafzustanden. *Ibid.*, 1932, 138, p. 704.

Sainton. — Narcolepsie et obésité. *Revue neurol.*, 1901, p. 297.

Samain. — Contribution à l'étude de la narcolepsie. Ses rapports avec l'hystérie. Thèse Paris, 1894.

Sauer. — Uber gehaufte Kleine Anfälle bei Kindern (Pyknolepsie). *Monat. f. Psych. v. Neur.*, vol. 40, p. 27, 1917.

Scharfetter et Seeger. — Zur Klinik der Kataplektischen Anfälle. Ztschr. f. d. g. Neurol., 153, 37, 1935.

Schiff et Simon. — Erythrémie avec accès de cataplexie. *Ann. méd. psychol.*, mai 1933, p. 616-629.

Schröder. — Die Bedentung Kleiner Anfällen bei Kindern. *Mon. f. Ps. u. Neur.*, 1917, vol. XL, p. 27.

Serejski et Frumkin. — Narkolepsie und epilepsie. *Zeits. f. d. ges.* Neur. und Psych, 1928, 115, p. 516, et 1930, 123, p. 233.

Silverstein. — A case of Gelineau's syndrom. *Arch. Neurol. and Psych.*, 1931, 25, p. 1376.

Singer. — Echte und pseudonarkolepsie. *Zeitsch. f. d. ges. Neur. und. Psych.*, 1917, 36, p. 278.

Skala. — Nouveau cas de narcolepsie. Soc. neurol. de Prague, 19 mars 1930, *Revue neurol.*, juill. 1930.

Smith ely Jelliffe. — Narcoloepsy-Hypnolepsy-Pyknolepsy. *Med. Journ. and Record*, n° 5, 6 mars 1929, p. 269.

Somer (W.). — Zur Narkolepsie frage. *Wien. Klin. Woch.*, vol. 34, 24 mars 1921, p. 132 et 147.

Souques. — Narcolepsie consécutive à une commotion cérébrale. *Revue neurol.*, 1918, 11 juill., t. I, p. 521.

Souques, Baruk et Bertrand. — Tumeur de l'infundibulum avec léthargie isolée. *Rev. neurol.*, 1926, t. 1, p. 532.

Spiller. — Narcolepsy occasionally a postencephalitic syndrom. *Journ. Amer. Med., Ass.*, 1926, 86, p. 673.

Sperling et Wimmer. — Zur Kasuistik und Auffassung der Narcolepsie. *Deutsch. Zeit. f. Nerv.*, 102, p. 252, 1928.

Stern. — A contribution to the pathogenesis of narcolepsy and other forms of morbid sleepiness. *Med. Record*, New-York, 1902, p. 47-50.

Stiefler. — Ein fall von genuiner Narkolepsie. *Neur. Centralbl.*, juin 1918, p. 386.

— Narkolepsie nach Encephalitis lethargica. *Wiener Klin. Woch.*, vol. 40, 2 oct. 1924, p. 1044.

— Uber zwei weitere Fälle von Narkolepsie nach Enceph. leth. *Wiener Med. Woch.*, 16 janv. 1926.

Stöcker (W.). — Zur Narkolepsiefrage. *Zeits. f. d. ges. N. und Psych.*, 1913, 16, p. 217.

Stransky. — Zun Problem und zur klinik der Schlaf und tonusverlustanfälle. *Wiener Klin. Woch.*, 1929, p. 612.

Strauss (H.). — Zur casuistik und Suffassung der Narkolepsie. *Mon. f. Psych. und Neur.*, Bd LXI, 1926, p. 265.

Strauss (E.). — Symptomatische Narkolepsie mit hyperventilation *Zeitsch. f. d. g. Neur.*, 1927, p. 401.

Symonds. — Narcolepsy as a symptom of encephalitis lethargica. *Lancet*, 1926, 2, p. 1214.

Thiele. — Zwei Fälle von Narkolepsie mit Lachslag. *Z. f. d. g. N. und. Ps.*, 46, p. 904, 1927.

Thiele (Rudolf) et Bernhardt (Hermann). — Contribution à l'étude de la narcolepsie. 1 vol. de 188 p., Berlin, 1933.

— Erfarhungen über Narkolepsie. *Zentralbl. f. de. g. Neur. und Psych.*, 1931, 61, p. 143.

Thrash et Massee. — Narcolepsy. *Journ. of. Am. Med. Associat.*. XCI, 8 déc. 1928, p. 1802-1803.

Torrigiani (C. A.). — *Riv. Oto-neuro-oftalmologica*, 1926, p. 90.

Trömner. — Narkolepsie. *Zentr. f. d. g. N. und. Psych.*, vol. 54, p. 326, 1930.

Tsiminakis. — Zur frage der Narkolepsie. *Wiener Klin. Woch.*, 1930, 43, p. 1147.

Vadasz. — Crises combinées postencéphalitiques (narcolepsie, cataplexie, crises oculogyres). *Arch. suisses neur. et psych.*, 1933, p. 154.

Vampre, Sobrinho et Ribeiro. — Narcolepsie cataplectique probablement encéphalitique. *Rivista da Ass. Paul de Med.*, oct. 1933, p. 183.

Van Bogaert. — Contribution à l'étude des myoclonies, des troubles psycho-moteurs et des troubles du sommeil par lésions en foyer du tronc cérébral. *Revue neurol.*, 1925, t. II, p. 189.

— *Arch. of Neurol. and. Psych.*, vol. 19, p. 377, 1928.

— Aspects familiaux des paroxysmes réflexes du tonus. *Ann. méd. psychol.*, janv. 1936.

Van den Scheer. — Narcolepsy and cataplexy. *Nederl. tijdschr. v. Gen.*, 10 nov. 1934, p. 5114.

Verger (H.). — Formes cliniques de l'encéphalite épidémique rappelant la maladie de Gerlier. *Soc. méd. Bordeaux*, 13 janv. 1926.

Villaverde. — Uber narcolepsie begleitenden motorischen symptome. *Zentralbl. f. d. g. N. und Psych.*, p. 482, 1928, et *Arch. f. Psych.*, vol. 86, p. 129, 1928.

Wagner. — Comment on the mechanism of Narcolepsy. *Journ. of Nerv. and Ment. diseases*, 1930, 72, p. 405.

Weech. — Narcolepsy. A symptom complex Report of a case in a child. *Am. Journ. Dis. Child.*, nov. 1926, p. 672.

Wenderowic. — Hypnolepsie und ihre Behandlung. *Arch. f. Psych.*, 1925, p. 459.

Westphal. — Zwei Krankheitfälle. *Arch. f. Psych. and Neur.*, 1877, 7, p. 631.

— Eigenthümlich mit Einschlafen verbunden Anfälle. *Arch. f. Psych. und Neur.*, 1877, p. 781.

Westphal (K.). — Zur Psychogenese und therapie pyknoleptischer anfälle. *Ztschr. f. d. Ges. Neur. und Psych.*, p. 744, 1932.

Williams (Tom. A.). — Adipose pituitaire. Syndrome de Launois avec crises de narcolepsie. *J. Nerv. Ment. diseases*, p. 131, févr. 1912.

Williams (E. H.) et Harding. — Some recent observations on morbide somnolence and narcolepsy. *M. J. and Rec.*, 1933, 18 janv. et 1er févr.

Wilson (K.). — The Narcolepsy. *Brain*, 1928, vol. LI, p. 63.

— The cataplexy. *Journal of neurology and Psychopatology*, XLV, n° 35, juill. 1933, p. 45-52.

Worster-Drought (C.). — Narcolepsy. *Brit. Med. Journ. Psych.*, 1923, p. 267.

Zador (J.). — A case of symptomatic narcolepsie with experimental provocation of attack. *Mon. f. Ps. und N.*, 66, 13 sept. 1927.

Zehrer. — Zur Klinik der Narkolepsie. *Allg. Zeits. f. Psych.*, 1929, 92, p. 263.

Ziegler. — *Med. Clin. N. Amer.*, vol. 13, p. 1363, 1930.

TABLE DES MATIERES

Pages

INTRODUCTION 1

CHAPITRE I. — **L'accès narcoleptique** 8

I. — *Description clinique* 8

II. — *Diagnostic* 27

CHAPITRE II. — **L'accès cataplectique** 32

I. — *L'accès cataplectique de la veille* 32

A. Description clinique 32

B. Diagnostic 50

II. — *L'accès cataplectique du sommeil* 64

A. La cataplexie du réveil 64

B. La cataplexie de l'endormissement 69

CHAPITRE III. — **Formes cliniques de la narcolepsie-cataplexie.** 73

I. — *Formes complètes avec accès narcoleptiques et accès cataplectiques associés* 73

II. — *Formes dissociées* 76

A. Avec accès narcoleptiques isolés 77

B. Avec accès cataplectiques isolés 79

CHAPITRE IV. — **Observations cliniques** 81

I. — *Observations* 81

II. — *Analyse critique* 123

CHAPITRE V. — **Formes étiologiques de la narcolepsie-cataplexie.** 131

I. — *Les narcolepsies essentielles ou primitives* 131

II. — *Les narcolepsies secondaires ou symptomatiques* 151

A. Les narcolepsies symptomatiques de l'encéphalite épidémique 151

Pages

B. Les narcolepsies au cours des tumeurs cérébrales 155

C. Les narcolepsies symptomatiques des maladies infectieuses du système nerveux (en dehors de l'encéphalite épidémique) 160

D. Les narcolepsies d'origine traumatique 162

III. — *Etude critique des facteurs étiologiques relevés dans les observations précédentes* 166

IV. — *Aperçu pathogénique sur la narcolepsie-cataplexie* 171

CHAPITRE VI. — **Traitement de la narcolepsie-cataplexie** 176

CONCLUSIONS 187

BIBLIOGRAPHIE 191

20.082. — Bordeaux, Imprimerie Centrale Delmas, 6, place Saint-Christoly. — 1937.